

Année 1903

THÈSE

N°

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

Présentée et soutenue le mercredi 28 octobre 1903, à 1 heure

Par PIERRE LÉW

Né à Paris, le 14 juillet 1875

Ancien externe des hôpitaux

Ancien interne provisoire des Asiles de la Seine.

L'ATROPHIE OLIVO-PONTO-CÉRÉBELLEUSE

(TYPE DEJERINE-THOMAS)

Travail du Laboratoire du Professeur DEJERINE

(Hospice de la Salpêtrière)

Président : M. DEJERINE, professeur.

Juges : MM. JOFFROY, professeur.

BRISSAUD, professeur.

WURTZ, agrégé.

PARIS

G. STEINHEIL, ÉDITEUR

2, RUE CASIMIR-DELAVIGNE, 2

1903

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Doyen..... M. DEBOVE.
Professeurs MM.

Anatomie.....	POIRIER.
Physiologie.....	Ch. RICHET.
Physique médicale.....	GARIEL.
Chimie organique et chimie minérale.....	GAUTIER.
Histoire naturelle médicale.....	R. BLANCHARD.
Pathologie et thérapeutique générales.....	BOUCHARD.
Pathologie médicale.....	} HUTINEL.
Pathologie chirurgicale.....	} BRISSAUD.
Anatomie pathologique.....	LANNELONGUE.
Histologie.....	CORNIL.
Opérations et appareils.....	MATHIAS DUVAL.
Pharmacologie et matière médicale.....	BERGER.
Thérapeutique.....	POUCHET.
Hygiène.....	GILBERT.
Médecine légale.....	PROUST.
Histoire de la médecine et de la chirurgie.....	BROUARDEL.
Pathologie expérimentale et comparée.....	DEJERINE.
Clinique médicale.....	CHANTEMESSE.
Clinique des maladies des enfants.....	LANDOUZY.
Clinique de pathologie mentale et des maladies de l'encéphale.....	} HAYEM.
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques.....	} DIEULAFOY.
Clinique des maladies du système nerveux.....	} DEBOVE.
Clinique chirurgicale.....	GRANCHER.
Clinique ophtalmologique.....	JOFFROY.
Clinique des maladies des voies urinaires.....	GAUCHER.
Clinique d'accouchements.....	RAYMOND.
Clinique gynécologique.....	DUPLAY.
Clinique chirurgicale infantile.....	} LE DENTU
	} TILLAUX.
	} TERRIER.
	DE LAPERSONNE.
	GUYON.
	} PINARD.
	} BUDIN.
	POZZI.
	KIRMISSON.

Agrévés en exercice.

MM.	MM.	MM.	MM.
ACHARD.	DUPRÉ.	LEGRY.	RIEFFEL. <i>Chef des travaux anatomiques</i>
AUVRAY.	FAURE.	LEGUEU.	TEISSIER.
BEZANÇON.	GILLES DE LA TOURETTE	LEPAGE.	THIÉRY.
BONNAIRE.	GOSSET.	MARION.	THIROLOIX.
BROCA (AUG.).	GOUGET.	MAUCLAIRE.	THOINOT.
BROCA (ANDRÉ).	GUIART.	MERY.	Vaquez.
CHASSEVANT.	HARTMANN.	POTOCKI.	WALLICH.
CUNÉO.	JEANSELME.	REMY.	WALTHER.
DEMLIN.	LANGLOIS.	RENON.	WIDAL.
DESGREZ.	LAUNOIS.	RICHAUD.	WURTZ.

Secrétaire de la Faculté : M. GRISEZ.

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A MON PRÉSIDENT DE THÈSE

M. LE PROFESSEUR DEJERINE

PROFESSEUR A LA FACULTÉ DE MÉDECINE
MÉDECIN DE L'HOSPICE DE LA SALPÊTRIÈRE



Digitized by the Internet Archive
in 2026

AVANT-PROPOS

Il existe dans la littérature médicale un certain nombre d'observations d'atrophie du cervelet présentant les plus grandes analogies cliniques, mais qui diffèrent notablement les unes des autres par des particularités anatomiques. M. le Professeur Dejerine et le D^r André Thomas ont isolé un type anatomo-clinique qu'ils ont désigné sous le nom d'atrophie olivo-ponto-cérébelleuse.

Sur les conseils du D^r A. Thomas, il m'a semblé intéressant de grouper les diverses observations d'atrophie olivo-ponto-cérébelleuse, publiées la plupart par ces auteurs. Bien qu'elle soit assez rare, cette affection mérite d'être connue ; elle doit être différenciée d'un certain nombre de maladies qui atteignent les voies cérébelleuses ou qui s'accompagnent comme elle de troubles de la locomotion. Pour ce travail j'ai puisé largement dans les écrits du Professeur Dejerine et du D^r Thomas ; qu'ils me permettent de leur témoigner ma plus vive reconnaissance.

Je remercie très sincèrement les maîtres qui ont bien voulu concourir à mon instruction médicale, en particulier, MM. les D^{rs} Siredey, Rendu, Reclus, Lucas-Championnière, Champetier de Ribes.

M. le Professeur Joffroy m'a très aimablement accueilli dans son service de l'Asile Clinique ; ses bons conseils ne m'ont jamais manqué, je l'en remercie bien vivement.

La fin de mes études s'est passée dans le service et le laboratoire de M. le Professeur Dejerine ; j'ai pu apprécier la valeur du maître, l'élévation de son caractère et surtout son inaltérable bonté. En acceptant la présidence de cette thèse il me donne une nouvelle preuve de son extrême bienveillance. Je le prie d'accepter l'hommage ému de ma profonde reconnaissance.

PREMIÈRE PARTIE

Observations cliniques.

L'atrophie cérébelleuse est une affection rare ; le type anatomo-clinique décrit par le P^r Dejerine et le D^r André Thomas l'est encore bien davantage ; il n'existe dans la littérature médicale qu'un nombre très restreint de cas qui s'appuient d'une part sur le syndrome cérébelleux, et de l'autre sur une distribution des lésions intéressant presque exclusivement les olives, la substance grise du pont et le cervelet, les noyaux gris centraux exceptés.

Nous publierons en première ligne les cinq observations de A. Thomas, Dejerine et A. Thomas, et Arndt où l'affection apparaît avec tous ses caractères cliniques et anatomiques.

A côté de ces observations typiques, il faut placer deux autres observations de Menzel et André Thomas qui offrent le plus d'analogies avec les précédentes. Le tableau clinique présenté par ces malades fut celui du syndrome cérébelleux, toutefois avec certaines particularités qui n'ont pas été retrouvées dans l'atrophie olivo-ponto-cérébelleuse.

L'anatomie pathologique a bien montré une systématisation des lésions analogues à celles de l'atrophie olivo-ponto-cérébelleuse ; mais à côté de la lésion fondamentale d'autres processus anatomiques ont été signalés dans ces deux cas ; ces différences seront plus utilement étudiées au chapitre du diagnostic après que nous aurons décrit l'atrophie

olivo-ponto-cérébelleuse avec tous ses caractères. Les deux cas de Menzel et A. Thomas ne sauraient être considérés comme des cas sûrs d'atrophie olivo-ponto-cérébelleuse et le P^r Dejerine et le D^r A. Thomas n'ont pas voulu les retenir dans leur travail sur cette affection.

A ces deux cas moins bien différenciés d'atrophie olivo-ponto-cérébelleuse, on pourrait être tenté d'ajouter les observations de Pierret (1) et de Rojet et Collet (2) ; mais la symptomatologie et surtout l'anatomie pathologique, comme nous le verrons, s'éloignent trop des faits observés dans l'atrophie olivo-ponto cérébelleuse pour que nous reproduisions ces observations. De plus, l'examen histologique du cervelet n'a pas été fait dans le cas de Rojet et Collet, ce qui rend l'assimilation bien difficile ; cette observation a même été considérée par différents auteurs comme un cas de sclérose en plaques localisée au cervelet.

OBSERVATION I. — Observation du D^r ANDRÉ THOMAS (3).

P..., né en 1830. Charretier.

Entré le 14 octobre 1887 à l'hospice de Bicêtre, salle Lariboisière, dans le service de M. le D^r Dejerine.

Antécédents héréditaires. — Son père est mort d'une cystite. Sa mère est morte à 41 ans, poitrinaire. Ses deux frères sont morts de la poitrine à 31 et à 44 ans.

(1) PIERRET, Note sur un cas d'atrophie périphérique du cervelet avec lésion concomitante des olives bulbaires, *Archives de Physiologie*, 1872.

(2) ROJET et COLLET, Sur une lésion systématisée du cervelet et de ses dépendances bulbo-protubérantielles, *Archives de Neurologie*, 1893.

(3) THOMAS, *Le cervelet*, thèse de Paris, 1897 (Obs. IV, p. 207).

Pas de tare nerveuse héréditaire chez les ascendants et les collatéraux.

Antécédents personnels. — Marié. Ses deux enfants sont morts l'un à 11 ans de la fièvre typhoïde, l'autre à 22 ans d'une affection indéterminée.

Le début de la maladie actuelle remonte à l'année 1885. Il fut lent et progressif. Le malade éprouva d'abord de la faiblesse dans le bras droit et dans la jambe droite. Peu à peu la parole se modifia : quelques mois avant son entrée à l'hospice de Bicêtre, il ne pouvait déjà plus tenir son fouet ni écrire. Dans la station debout et pendant la marche, il se sentait moins en équilibre. Tous ces symptômes ont progressé jusqu'à son admission à l'hospice : à cette époque il prétend que son état se serait un peu amélioré. Il affirme qu'auparavant il n'a jamais ressenti de vives douleurs dans les jambes, ni présenté de troubles sphinctériens.

État du malade, au mois d'octobre 1887. — Sa démarche attire tout d'abord l'attention : en effet, il marche à très petits pas, en écartant les jambes, de façon à élargir la base de sustentation. Il se produit continuellement des oscillations du tronc d'assez faible amplitude, mais pourtant suffisamment marquées pour affirmer que l'équilibre est déjà profondément troublé.

La force musculaire des jambes est cependant considérable, on ne peut vaincre la résistance que le malade apporte aux mouvements d'extension et de flexion.

L'énergie musculaire est sensiblement diminuée au membre supérieur droit, elle est intacte du côté gauche. Le malade ne peut plus écrire ; mais il n'existe pas de tremblement intentionnel, ou d'incertitude manifeste des membres supérieurs.

Il existe à droite une atrophie assez marquée de l'éminence thénar, surtout prononcée pour le court abducteur et l'opposant. L'adducteur paraît conservé. Le 1^{er} interosseux dorsal est très atrophié, les autres sont normaux. En somme, la main droite présente l'aspect simiesque. A l'avant-bras le groupe cubital est légèrement amaigri. Il se produit d'une façon intermittente des contractions fibrillaires dans le 1^{er} interosseux dorsal.

L'examen électrique des muscles atrophiés révèle la diminution de l'excitabilité faradique avec inversion de la formule à l'examen par les courants galvaniques, c'est-à-dire que N. F. C. < P. F. C.

Le membre inférieur droit est également un peu diminué de volume.

Le réflexe patellaire est exagéré des deux côtés, mais surtout à droite. Il n'existe pas de réflexe plantaire.

La sensibilité sous tous les modes : tact, douleur, température, est diminuée légèrement dans tout le côté droit et plus particulièrement à l'avant-bras.

Le malade n'a pas la sensation de résistance du sol : il lui semble qu'il marche sur du velours.

La parole est scandée ; la pointe de la langue est un peu déviée à droite.

De 1887 à 1890 les troubles de la marche ont augmenté progressivement.

Examen le 6 mai 1890. — Le malade marche en *titubant* et en lançant les jambes, et surtout la droite : il marche suivant une ligne brisée (démarche ébrieuse) ; sa démarche tient à la fois de celle de l'ataxique et de celle du cérébelleux.

Pendant la station debout, les membres inférieurs sont en abduction, le tronc oscille.

L'occlusion des yeux détermine une légère augmentation de ces troubles, mais il ne se produit pas à ce moment de dérochement des jambes ni de chute ; il n'existe pas, à proprement parler, de signe de Romberg. Dans le décubitus dorsal, les yeux fermés, il existe une légère incoordination motrice des membres inférieurs plus marquée à la jambe droite qu'à la jambe gauche. Il n'existe pas d'incoordination des membres supérieurs.

Dans la main droite, il se produit par instants un faible tremblement rythmé de flexion et d'extension des doigts.

L'atrophie a augmenté dans les muscles de la main droite, et à gauche elle commence à se développer dans l'éminence thénar dont le court abducteur a presque disparu.

L'état de la sensibilité ne s'est pas modifié.

Les réflexes patellaires sont normaux des deux côtés, il n'y a pas de trépidation épileptoïde.

Pas de strabisme, pas de chute des paupières. Les réflexes lumineux et accommodatif sont conservés, mais lents.

La parole présente toujours les mêmes altérations. Elle est scandée et légèrement nasonnée. Il prononce les syllabes lentement, les détachant les unes des autres.

Cet état s'est maintenu jusqu'au mois d'août 1892 ; l'atrophie, dans ces deux dernières années, n'a pas progressé ni à droite ni à gauche.

Le 4 août le malade est atteint de pneumonie et succombe le 6 août, après avoir présenté de l'incontinence d'urine et des matières fécales pendant ces trois jours.

AUTOPSIE. — A l'état frais le cervelet et la protubérance paraissent très petits : les lamelles étroites, les sillons peu accusés, mais l'organe a conservé sa forme générale. Sur une coupe transversale, la protubérance était particulièrement petite, surtout dans son diamètre antéro-postérieur : l'étage antérieur était extrêmement réduit.

A l'œil nu il n'existait pas d'autres lésions du névraxe. Celui-ci fut conservé en entier et durci dans le liquide de Müller.

L'examen microscopique a été incomplet : un fragment du névraxe comprenant la partie la plus supérieure du bulbe et environ le tiers inférieur de la protubérance ayant été perdu. Le reste coupé en série a été traité par la méthode de Pal et par le picro-carmin.

Cervelet. — Le cervelet fut divisé en quatre segments : deux latéraux comprenant la plus grande partie des hémisphères, un antérieur attenant à la protubérance et qui par suite n'a pu être examiné, un postérieur comprenant la plus grande partie du vermis et les régions adjacentes des hémisphères.

Sur les coupes colorées par la méthode de Pal ou par le carmin, les lames et les lamelles des hémisphères et du vermis comparées à celles de même région de cervelets normaux sont atrophiées, mais leur aspect général est conservé.

L'écorce est atrophiée dans ses trois couches : moléculaire, granuleuse, médullaire ; la distinction entre ces trois couches ressort aussi bien que sur un cervelet normal.

La couche moléculaire, comparée à celle de l'écorce cérébelleuse normale, est réduite de moitié, elle contient moins de cellules.

Les cellules de Purkinje sont moins nombreuses, et leur disparition n'est pas également répartie sur toute l'écorce : certaines lamelles en sont complètement dépourvues par places, tandis que sur d'autres points elles existent en assez grand nombre, mais irrégulièrement distribuées. Celles qui subsistent sont petites et se colorent mal, leurs prolongements dans la couche moléculaire sont peu apparents.

La couche des grains a subi aussi d'importantes altérations : sur quelques lamelles les grains ont presque entièrement disparu, il



Fig. 1. — *Cervelet atrophié.*



Fig. 2. — *Cervelet normal (1).*

n'existe plus qu'un réticulum névroglie à larges mailles dans lequel on trouve çà et là quelques grains isolés : sur d'autres lamelles, les grains sont aussi tassés que normalement, mais la couche est moins épaisse.

Dans la couche granuleuse, il n'existe que de très rares fibres à myéline ; entre elle et la couche moléculaire, dans le plan des cellules de Purkinje, il en existe encore quelques-unes qui ne peuvent être suivies dans la couche moléculaire. Il n'y a nulle part de tissu sclé-

(1) Je remercie le Dr Thomas de m'avoir autorisé à reproduire les figures de ce travail.

reux anormalement développé, soit en plaques, soit en foyers ; la paroi des vaisseaux est généralement épaissie, mais ils ne présentent pas de lésions très marquées.

Sur les grandes coupes du cervelet, intéressant tout un hémisphère ou le vermis, colorées par la méthode de Pal, et examinées à un faible grossissement, la substance médullaire est peu colorée et tranche à peine sur les régions voisines ; cette décoloration est aussi nette pour la masse blanche centrale du cervelet que pour les prolongements médullaires qui parcourent les lames et les lamelles, elle est même plus nette pour la première. A un plus fort grossissement, la substance médullaire paraît composée de minces faisceaux, formés de fibres dissociées, ces fibres sont sinueuses et décrivent de véritables lignes brisées comme si elles étaient devenues trop longues pour le chemin qu'elles ont à parcourir. Sur les régions de la substance blanche, voisines du noyau dentelé, la décoloration est la même ; elle cesse brusquement au niveau de ce noyau.

Le noyau dentelé est circonscrit par une couche de fibres à myéline bien colorées (toison), le hile est également formé de fibres nombreuses et bien colorées. En résumé, l'ensemble du noyau dentelé, de sa toison et du hile paraît normal. Sur les préparations colorées par le picrocarmine, les cellules sont nombreuses et présentent leur aspect ordinaire.

Le noyau du toit n'a pas été vu.

De cet examen, il ressort que le cervelet est atrophié en masse, mais cette atrophie est purement corticale, la masse grise centrale a été respectée. Cette atrophie n'est pas une atrophie scléreuse.

Moelle. — Région cervicale : Sur les coupes colorées par la méthode de Pal, les cordons latéraux sont moins bien colorés, surtout à la périphérie, que le reste de la moelle, et moins d'un côté que de l'autre. Sur les coupes colorées par le carmin ou par la méthode de Rosin, les septa névrogliaux sont épaissis et la névroglie plus développée que normalement.

Sur les coupes pratiquées au niveau de la huitième cervicale et de la première dorsale, les cellules des cornes antérieures sont petites, elles sont aussi diminuées de nombre d'un côté.

Région dorsale : Cordons latéraux plus pâles. Les colonnes de Clarke ressortent bien sur la plupart des coupes, mais elles sont inégalement développées ; du côté où elle est la plus petite, les cellules sont aussi moins nombreuses. Le réseau myélinique est bien coloré des deux côtés. Les racines antérieures et postérieures sont normales.

Région lombaire : Les cordons latéraux sont pâles (zone des faisceaux pyramidaux croisés). La substance grise, les racines antérieures et postérieures sont normales.



FIG. 3. — Coupe du bulbe (tiers moyen des olives). Atrophie des corps restiformes et des olives.

acea. Fibres arciformes externes antérieures (circumolivaires). — *aci.* Fibres arciformes internes. — *Crst.* Corps restiforme. — *Flp.* Faisceau longitudinal postérieur. — *fs.* Faisceau solitaire. — *Io.* Couche interolivaire. — *Nxii.* Noyau de l'hypoglosse. — *Oap.* Noyau juxta-olivaire postérieur. — *Oi.* Olive inférieure. — *Oh.* Hile de l'olive. — *Py.* Pyramide. — *Vs.* Racine descendante du trijumeau. — *XII.* Hypoglosse.

Examen des nerfs : Les nerfs médian et cubital droit sont plus gros que ceux du côté gauche, le tissu scléreux y est riche, les gaines de myéline sont moins nombreuses et plus petites, les vaisseaux plus épais.

Bulbe. — Pédoncules cérébelleux inférieurs. — Le bulbe est un peu plus petit qu'un bulbe normal.

Le funiculus gracilis et le funiculus cuneatus sont bien colorés, il n'existe aucune dégénérescence dans leur aire.

Les noyaux des cordons postérieurs, noyau du faisceau de Goll et noyau du faisceau de Burdach ne présentent pas de lésion appréciable. Les fibres arciformes externes postérieures et les fibres arciformes qui contournent la racine du trijumeau en dehors et en arrière (fibres du

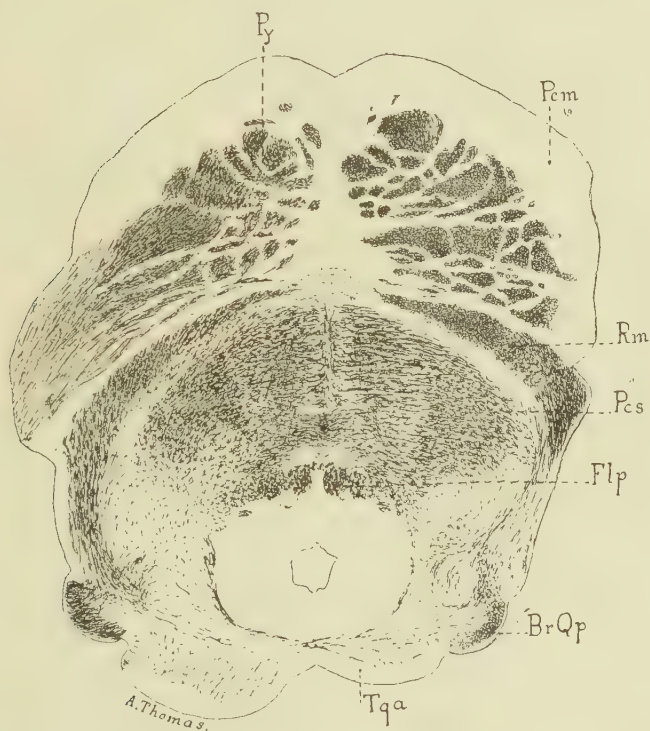


FIG. 4. — Coupe de la protubérance (extrémité supérieure). Atrophie totale des pédoncules cérébelleux moyens. Intégrité des pédoncules cérébelleux supérieurs.

BrQp. Bras du tubercule quadrijumeau postérieur. — *Flp.* Faisceau longitudinal postérieur. — *Pcm.* Pédoncule cérébelleux moyen. — *Pcs.* Pédoncule cérébelleux supérieur. — *Py.* Pyramide. — *Rm.* Ruban de Reil médian. — *Tqa.* Tubercule quadrijumeau antérieur.

faisceau cérébelleux direct) sont apparentes, mais moins colorées que normalement.

Les olives inférieures sont très petites, et de dimensions inégales, l'une d'elles est beaucoup moins développée sur toute la série de coupes. La toison, les circonvolutions et le hile sont également réduits ; le nombre des cellules y est très petit : celles qui restent sont plus petites : on ne découvre dans le hile et dans la toison que quelques rares fibres à myéline. Sur les coupes passant par les olives, les fibres arciformes internes du côté opposé à l'olive la plus petite sont moins nombreuses et moins bien colorées. Les fibres arciformes externes circumolivaires et circumpyramidales, les noyaux arciformes ont complètement disparu : le segment supéro-externe des fibres arciformes internes a disparu aussi des deux côtés. Les noyaux juxtaolivaires sont très atrophies.

Le corps restiforme est peu développé et pâle sur toute la surface de coupe, mais principalement dans sa partie interne.

Le segment interne du corps restiforme (faisceaux cérébello-vestibulaires) n'a pu être suffisamment étudié.

Sur toute l'étendue du bulbe depuis l'entre-croisement des pyramides, il existe une décoloration très marquée de la substance réticulée qui se poursuit plus haut, en arrière et en dehors de l'olive inférieure et des deux côtés.

Comme l'examen de la partie supérieure du bulbe et du tiers inférieur de la protubérance n'a pu être pratiqué, nous ne pouvons rien affirmer touchant les faisceaux centraux de la calotte, et les corps restiformes à leur pénétration dans le cervelet.

Pédoncules cérébelleux moyens. — Le pont n'a pu être examiné que sur un nombre assez restreint de coupes ; mais sur toutes, les fibres transverses ont totalement disparu ; les fibres du pédoncule cérébelleux moyen ont aussi complètement dégénéré. La substance grise du pont, pour les raisons indiquées plus haut, a échappé à nos recherches ; sur le petit nombre de coupes sur lesquelles nous avons pu l'étudier, elle ne contient plus de cellules.

Pédoncules cérébelleux supérieurs. — Les pédoncules cérébelleux supérieurs à leur émergence hors du cervelet n'ont pu être examinés,

mais au niveau de leur entrecroisement les deux pédoncules sont d'apparence normale ; les noyaux rouges et les couches optiques sont sains.

Les pédoncules cérébraux sont normaux ; les pyramides, quoique non dégénérées, sont faiblement colorées et petites. Le ruban de Reil médian est sain. Les nerfs crâniens et leurs noyaux sont sains. Le système acoustique n'a pu être examiné.

OBSERVATION II. — Observation du Pr DEJERINE et du
Dr A. THOMAS (1).

D... V..., âgée de 53 ans, marchande de journaux, entre le 29 avril 1896 à l'hospice de la Salpêtrière dans le service de l'un de nous.

Ses parents d'une bonne santé sont morts vieux, le père à 73 ans, la mère à 83 ans ; elle était l'aînée de huit enfants, tous bien portants. Il n'existe aucune tare héréditaire et la malade ne se souvient pas que, dans sa famille, quelqu'un fût atteint d'une maladie semblable à la sienne.

Mariée, elle eut huit enfants nés à terme, dont un seul survivant est âgé aujourd'hui de 30 ans ; les autres sont morts jeunes, de maladies sur lesquelles elle ne peut donner aucun détail. Son mari est mort à 64 ans ; mais elle ne peut préciser davantage la nature de sa maladie. Elle eut son retour d'âge en 1894, par conséquent à 51 ans, sans que cette période critique fût marquée par des accidents particuliers.

Ses antécédents personnels sont bons : elle aurait eu, il y a vingt ans, des douleurs articulaires généralisées à toutes les jointures, mais d'après ce qu'elle raconte il est impossible de préciser s'il s'agit de rhumatisme articulaire aigu franc.

L'affection, pour laquelle la malade est venue consulter et est entrée à l'hôpital, a commencé il y a environ huit mois. Le début fut lent, la malade s'aperçut tout d'abord que la fatigue survenait plus vite pendant la marche ; elle avait plus de peine à avancer ; elle tremblait et l'équilibre semblait lui faire défaut ; malgré cela elle ne se rappelle

(1) J. DEJERINE et ANDRÉ THOMAS. L'atrophie olivo-ponto-cérébelleuse (Obs. I). *Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière*, 1900.

pas avoir fait de chutes. Elle n'eut pas davantage de vertige et jamais elle n'eut l'illusion que les objets tournaient autour d'elle, pourtant il lui arrivait quelquefois, pendant la station debout, d'être attirée un peu en avant, et dans la crainte de tomber, elle se cramponnait aux objets environnants. Dans ces derniers temps, elle devint de moins en moins sûre d'elle pendant la marche, et la fatigue se produisait de plus en plus vite.

C'est à peu près vers la même époque que la parole est devenue plus lente et légèrement saccadée ; les membres supérieurs étaient aussi moins adroits ; l'écriture était moins nette, tremblée, les lettres moins bien formées. Son caractère a changé peu à peu ; autrefois elle était très gaie, elle chantait souvent ; aujourd'hui elle est calme et silencieuse et se tourmente constamment au sujet de sa maladie.

La mémoire est intacte et la vue n'a pas baissé. Depuis trois mois, elle se plaint d'une incontinence d'urine continuelle : les urines s'écoulent goutte à goutte ; il n'y a pas d'incontinence des matières fécales et la malade est plutôt constipée.

Observation prise le 7 mai 1896. — Quand on observe la malade au lit, et sans qu'elle s'en doute, on est frappé par l'immobilité de la physionomie, la tête semble comme figée, le regard est fixe et étonné, tout le corps d'ailleurs reste immobile et les mains sont croisées au devant de la poitrine ; c'est son attitude la plus habituelle. La commissure labiale gauche est légèrement élevée, la commissure labiale droite un peu abaissée.

Examen de la tête et de la face. — L'occlusion des yeux se fait bien, mais la malade ne peut forcer l'occlusion, ni froncer énergiquement les sourcils.

Il n'y a pas de paralysie des muscles de l'œil, tous les mouvements isolés et synergiques des globes oculaires sont normalement exécutés, sauf l'élévation qui se fait en plusieurs temps, mais ce sont plutôt des secousses nystagmiformes que du nystagmus réel. La vision est d'ailleurs très nette, il n'y a jamais eu de diplopie.

Les mouvements des lèvres sont assez bien conservés (élévation des lèvres, ouverture de la bouche, action de faire la moue), mais il est à remarquer que ces mouvements se font lentement et avec peu d'énergie, principalement du côté droit.

La motilité de la langue et du voile du palais est intacte, la pointe de la langue se porte sans difficulté à droite, à gauche, en haut et en bas ; le voile du palais s'élève avec une très grande énergie. Il n'y a d'ailleurs ni troubles de la déglutition, ni de la mastication : les muscles masticateurs ont conservé toute leur force et leur résistance.

La parole est lente, trainante, légèrement scandée ; la malade parle un peu entre les dents, mais sans efforts ; les mouvements des lèvres sont alors de faible amplitude, et la mimique est extrêmement peu développée.

Les mouvements d'inclinaison et de rotation de la tête sur le cou, de flexion et d'extension, sont normaux ; les muscles correspondants agissent puissamment et surmontent facilement la résistance qu'on oppose à leur activité : malgré cela, les mouvements qu'exécute la tête, en dehors du commandement, sont lents comme tous les autres mouvements du corps.

Ajoutons que la sensibilité de la face, de la tête et du cou est normale sous tous ses modes, tact, douleur, température.

Les sensibilités spéciales (vue, odorat, ouïe, goût) ne présentent pas d'altérations.

Pour ce qui est de la vue, l'examen ophtalmoscopique ne révèle aucune lésion du fond de l'œil ; la vision des couleurs est intacte, mais il n'a pas été fait d'examen campimétrique du champ visuel. De même, il n'a pas été fait d'expériences sur le vertige rotatoire, les mouvements de compensation du corps et le nystagmus pendant la rotation sur un appareil tournant, sur le sens d'orientation, notre attention n'ayant pas été attirée à cette époque sur cette série d'expériences qui peut être d'une si grande utilité pour le diagnostic de l'affection que nous étudions et que nous avons mise à exécution pour l'examen de notre second malade.

Membres supérieurs. — Aucune trace de paralysie ; la résistance aux mouvements passifs de flexion et d'extension est très grande et du reste la musculature des membres supérieurs est puissante ; il n'y a pas de différence entre les deux côtes. Les membres peuvent être étendus, les avant-bras sur les bras et les mains sur les avant-bras, les doigts écartés, sans oscillation du membre, ni tremblement des doigts.

Il n'existe pas, à proprement parler, de tremblement intentionnel ; lorsque la malade porte un objet à sa bouche, le membre correspondant ne tremble pas, pas plus au départ qu'à l'arrivée au but ; malgré cela, dans l'usage courant, lorsqu'elle saisit un objet lourd, ou qu'elle le manie, elle devient maladroite, ses mouvements sont hésitants et entés ; lorsqu'elle veut remplir son verre, la main qui porte la bouteille oscille et verse le liquide à côté.

L'écriture est altérée ; dès que la malade prend le porte-plume entre ses doigts, le membre supérieur décrit des oscillations et les muscles de l'éminence thénar sont parcourus par des contractions fibrillaires ; l'écriture est tremblée ; les lettres sont irrégulières, inégalement distantes, quelques-unes méconnaissables.

Il n'y a pas d'altération de la notion de position, ni du sens musculaire : la main droite reproduit correctement les attitudes imprimées à la main gauche, les yeux fermés et inversement ; la malade porte également bien son doigt sur son nez ou sur son oreille, les yeux fermés ou les yeux ouverts ; la sensibilité des membres supérieurs sous tous ses modes (tact, douleur, température) est normale.

Les réflexes olécranien et du poignet sont exagérés ; il n'y a pas de trépidation épileptoïde de la main.

Aux membres inférieurs, la motilité est parfaite, tous les mouvements, extension, abduction, flexion sont exécutés avec énergie et la résistance aux mouvements passifs est considérable. Il n'y a pas d'atrophie musculaire. La sensibilité, la notion de position, le sens musculaire sont intacts, tous les mouvements exécutés au lit sont corrects. Les réflexes tendineux sont exagérés des deux côtés, il n'y a pas de trépidation épileptoïde ni du pied, ni de la rotule.

Troubles de l'équilibre et de la marche. — Au moment de se lever, le corps est agité d'oscillations transversales, et la malade ne peut passer de la position assise à la station debout qu'en se cramponnant aux objets environnants.

Lorsqu'elle est debout, la base de sustentation est élargie, les jambes très écartées, les coudes en abduction, le corps est le siège d'oscillations soit antéro-postérieures, soit transversales et on doit se tenir auprès de la malade qui craint toujours de tomber ; elle a conti-

nuellement la sensation qu'elle va tomber en avant. Elle peut cependant se tenir debout quelques secondes, les membres inférieurs en abduction ; elle ne peut rester debout les talons rapprochés, et lorsqu'on l'a aidée à prendre cette attitude, elle doit de nouveau écarter les jambes pour rester en équilibre.

L'antépulsion et la rétropulsion, sans entraîner de chute, provoquent cependant une grande instabilité. Elle craint également de marcher seule, et elle a besoin d'avoir quelqu'un près d'elle pour s'appuyer et se diriger. La marche est très incertaine, le tronc oscille constamment et tend à tout moment à se porter soit de côté, soit en avant, soit en arrière.

Les membres inférieurs sont très écartés et par suite la base de sustentation très élargie. La malade se déplace lentement : chaque pied est détaché du sol, longtemps après l'autre, après plusieurs hésitations, puis il est levé assez brusquement et se pose de même sur le sol ; à ce moment même le corps oscille plusieurs fois ; les enjambées sont courtes. En résumé, il n'y a plus traces du rythme, de la cadence, de la mesure de la marche normale, il ne s'agit pas d'autre part d'une titubation comparable comme intensité à celle de la démarche ébrieuse ; la malade avance comme une personne qui ne serait pas sûre d'elle ; elle suit à peu près une ligne droite, sans lancer les jambes comme l'ataxique, mais chaque pas ne se fait qu'au prix d'un effort considérable et d'hésitations constantes.

Pendant l'occlusion des yeux, la malade étant dans la station debout, il ne se produit pas de dérochement des jambes ; à peine observe-t-on quelques faibles oscillations du tronc ; de même pendant la marche ; la suppression du contrôle de la vue n'exagère que faiblement les oscillations et les hésitations ; en résumé, il n'existe pas de signe de Romberg.

Il ne lui a été prescrit comme traitement que l'iodure de sodium à d'assez faibles doses ; l'examen des viscères n'a révélé d'ailleurs aucune maladie organique.

Depuis son entrée à l'hôpital, l'état de la malade s'est sensiblement aggravé. La parole est devenue de plus en plus lente, l'émission de chaque syllabe plus difficile et plus saccadée, la marche plus hésitante, les oscillations plus nombreuses et d'amplitude plus large ; il lui est

devenu absolument impossible d'avancer sans s'appuyer sur le bras d'un aide ; dans les derniers temps, l'occlusion des yeux augmentait d'avantage les troubles de la statique et de l'équilibration.

A cause de cette difficulté croissante de la marche et de l'équilibration, la malade restait confinée au lit. Les facultés intellectuelles avaient passablement baissé.

Elle est morte brusquement le 11 avril 1898.

AUTOPSIE. — *Examen anatomique.* — La famille ayant mis tout d'abord opposition à l'autopsie, celle-ci ne put être pratiquée que 48 heures après le décès, et d'une façon incomplète ; l'extraction des viscères thoraciques et abdominaux ayant été interdite.

Lorsque l'encéphale fut enlevé de la boîte crânienne, l'attention fut immédiatement attirée par l'extrême petitesse du cervelet et de la protubérance. Le cervelet a conservé sa forme générale, mais les lames et les lamelles sont très étroites et malgré cela les sillons peu marqués, sans doute à cause du tassement de l'organe. Il n'existe nulle part ni méningite, ni adhérence, aussi bien sur le cervelet qu'au niveau de l'écorce cérébrale, de l'encéphale ou de la moelle.

Les artères de l'encéphale ne sont ni épaisses ni athéromateuses.

La coupe de Meynert est faite de façon à faire durcir en un seul bloc, le bulbe, la protubérance et le cervelet, l'isthme de l'encéphale et les ganglions centraux. Le manteau cortical est également conservé et le tout plongé dans le liquide de Müller. La moelle qui semble aussi plus petite qu'une moelle normale est fixée et durcie par le même procédé.

Après durcissement, inclusion et enrobage dans la celloïdine, la pièce est coupée en série sur le microtome de Gudden ; les coupes (coupes transversales) sont colorées par la méthode de Weigert-Pal et du carmin ; mais au préalable des petits fragments de l'écorce cérébelleuse ont été prélevés, pour être traités par la méthode du carmin en masse ou de Forel et coupés après inclusion à la paraffine, afin de pouvoir faire un examen complet et détaillé des lésions histologiques ; des petits fragments de la moelle prélevés à différentes hauteurs, ont été examinés après coloration par les mêmes procédés.

Pour la description des recherches anatomiques, il sera procédé dans l'ordre suivant :

1^o Examen du cervelet ;

2^o Examen des pédoncules cérébelleux et de leurs noyaux d'origine, de leur trajet médullaire, bulbaire, protuberantiel, ou encéphalique ;

3^o Examen des pédoncules à leur pénétration dans le cervelet.

1^o EXAMEN DU CERVELET.

A. *Ecorce.* — Les lames et les lamelles sont très atrophiées dans toutes les régions du cervelet et l'atrophie porte sur les trois couches : la couche moléculaire, la couche des grains, la substance blanche. Sur les coupes d'ensemble colorées par la méthode de Weigert-Pal, à peine aperçoit-on, même à un fort grossissement, quelques fibres à myéline dans les substances blanches des lames et des lamelles. L'atrophie n'atteint pas cependant le même degré sur toute l'écorce ; elle est plutôt moins prononcée dans le vermis que dans les hémisphères.

Dans le vermis, ce sont les régions centrales qui sont les moins atrophiées ; c'est-à-dire, dans le vermis inférieur, le pyramide, et dans le vermis supérieur, le culmen ; l'uvula, le nodule de la lingua et le lobule central le sont davantage ; le déclive et le tubercle du vermis le sont encore beaucoup plus.

L'amygdale et le flocculus, quoique extrêmement réduits, sont plus proches du vermis que des hémisphères par conséquent, par suite de l'altération, leur pédicule est encore très apparent.

L'atrophie atteint son maximum sur les hémisphères, et principalement dans les lobes et lobules de la face inférieure du cervelet.

Les lames et les lamelles les plus voisines du vermis supérieur, c'est-à-dire les lames les plus internes du lobe semi-lunaire supérieur, sont relativement moins atteintes, mais la différence n'est pas considérable.

Examen histologique de l'écorce sur des fragments prélevés au niveau des lobes semi-lunaires et colorés par le carmin en masse.

1^o *Couche médullaire.* — Cette couche est constituée par un réseau névroglie à larges mailles, dans lequel on distingue quelques noyaux névroglie au point d'entrecroisement des fibrilles ; il n'existe

pas de cellules de Deiters. Quelques rares cylindraxes courent au milieu de ces mailles.

Les vaisseaux paraissent normaux : ni prolifération vasculaire, ni épaississement des parois, ni hémorrhagie.

Si on considère qu'à l'état normal la couche médullaire est constituée par des fibres à myéline comprises dans un réseau névroglique à mailles très larges et très ténues, on peut imaginer que, dans le cas actuel, cette couche, dépouillée de la plupart de ses fibres nerveuses, est réduite à son réticulum névroglique ; en certains points les mailles sont plus épaisses, mais il faut attribuer ce fait plutôt au tassement de l'organe qu'à un processus d'hyperplasie névroglique qui ne serait en tout cas que peu intense.

2° *Cellules de Purkinje*. — La plupart des cellules ont disparu, mais leur mode de disparition est très irrégulier. Sur certaines parties d'une lamelle ou d'une lame, il n'existe plus aucune cellule de Purkinje, ou bien une ou deux cellules isolées, tandis que sur l'autre versant de cette lame ou lamelle, ou à son sommet, il existe encore quelques cellules, soit trois, quatre, cinq, six ou même davantage normalement distantes les unes des autres ; ces cellules sont irrégulières, ratatinées : elles prennent fortement le carmin.

A un plus fort grossissement, on constate que le noyau et le nucléole sont déformés, ils sont irréguliers, ni ronds, ni ovales, quelquefois piriformes ; le corps de la cellule est irrégulier, comme crénelé ; sur d'autres cellules, les lésions sont encore plus avancées et on peut saisir le processus d'atrophie de la cellule : du noyau peu apparent partent des filaments protoplasmiques qui cloisonnent la cellule et lui donnent un aspect vacolaire : ailleurs le noyau a disparu et il n'existe plus que des débris et des déchets protoplasmiques. A ce niveau, il n'existe ni lésions vasculaires, ni prolifération névroglique.

3° *Couche des grains*. — Les grains sont moins intensivement colorés qu'à l'état normal, ils sont très irréguliers et leur protoplasma offre un aspect granuleux. Aucun d'eux n'est coloré en rouge intense par le carmin, ils sont roses ou même gris ou jaunâtres. Au lieu d'être régulièrement arrondis, ils sont ovales ou crénelés, polygonaux, quelques-uns sont plus volumineux, leur protoplasma a un aspect

grenu. Ils ne sont pas tassés et ils laissent en certains endroits entre eux des espaces vides assez larges, dans lesquels on ne distingue ni cellule ni feutrage névroglique ; les fibres névrogliques y sont même rares ; on n'y trouve pas d'avantage de fibres à myéline ou des cylindres. Les vaisseaux ne sont ni proliférés ni malades.

4° *Couche moléculaire.* — Cette couche comprend normalement : 1° des prolongements protoplasmiques des cellules de Purkinje ; 2° les grandes cellules étoilées avec leurs arborisations en corbeille autour des cellules de Purkinje ; 3° les divisions en T des fibres des grains.

Il n'existe plus de prolongements protoplasmiques des grandes cellules de Purkinje, ou ils sont extrêmement rares. Les grandes cellules étoilées sont très diminuées de nombre ; en certains points elles ont complètement disparu, ailleurs elles sont atrophiées, leurs prolongements peu nets, obscurs, leur noyau irrégulier ou mal coloré.

Dans cette région il n'existe ni hyperplasie névroglique, ni épaissement des méninges, ni altérations vasculaires ; seuls les vaisseaux méningés ont leur paroi un peu épaissie, mais sans amas embryonnaires. Les corps amyloïdes existent en assez grand nombre, en certains points de la couche moléculaire. En présence de telles lésions, la réduction des lobes et lobules, lames et lamelles n'a rien de surprenant.

B. *Noyaux centraux.* — Ils sont plus petits qu'à l'état normal, mais ils sont loin d'atteindre le degré d'atrophie de l'écorce.

Le corps dentelé est relativement bien conservé ; ses festons sont cependant moins amples, sa lame plissée moins large, l'organe semble rétréci dans son ensemble ; comparé au noyau dentelé d'un cerveau normal, il paraît petit, mais les fibres de sa toison et celles du hile sont si intensivement colorées sur les coupes colorées par la méthode de Weigert-Pal que l'organe tranche sur le reste de la coupe : même à un plus fort grossissement il ne donne pas l'impression d'un organe malade, les fibres médullaires et les cellules paraissent en aussi grand nombre que sur un noyau sain, ce sont les dimensions de l'organe, considéré dans son ensemble, qui sont plus réduites. Les festons de

la région postéro-interne du corps dentelé sont toutefois plus petits que les autres.

Les noyaux du toit sont très petits et ne peuvent être vus que sur un nombre de coupes très restreint, les fibres médullaires qui l'entourent sont plus rares que celles du corps dentelé ; le bouchon et le noyau sphérique sont également plus petits dans tous leurs diamètres ; bien qu'un examen histologique détaillé n'ait pu être pratiqué sur ces noyaux à cause de l'épaisseur de la coupe, on peut néanmoins constater l'existence de cellules nerveuses.

C. Substance blanche du cervelet.

1° *Ecorce.* — Dans l'écorce du vermis et particulièrement dans la pyramide et dans le culmen, on découvre un nombre de fibres bien colorées : il en est de même pour les amygdales (les lames les plus internes) et le pédicule du flocculus ; elles appartiennent pour une bonne part au système des fibres de projection : un certain nombre appartient également au système des fibres d'association ou fibres en guirlande de Stilling. Pour tout le reste de l'écorce, les rares fibres conservées appartiennent pour la plupart au système des fibres d'association ; il en est très peu qui pénètrent dans la masse blanche des hémisphères ; on peut en suivre quelques-unes jusqu'aux limites de la couche granuleuse et de la couche moléculaire.

2° *Noyaux gris centraux.* — Il a été déjà dit plus haut que la toison du corps dentelé et sa substance blanche centrale (hile) qui se continue avec le pédoncule cérébelleux supérieur, sont très intensivement colorées. Les fibres qui entourent les noyaux du toit, le bouchon et le noyau sphérique sont beaucoup moins nombreuses ; on n'en distingue pas les beaux faisceaux de fibres qui, normalement, prennent leur origine au milieu de ces organes et contribuent à former les fibres semi-circulaires internes.

3° *Substance blanche centrale du vermis.* — *Arbre de vie.* — Malgré cela, il existe dans la substance blanche centrale du vermis un confluent de fibres à myéline, assez riche, surtout dans son tiers moyen : le tiers antérieur et le tiers postérieur sont plus faiblement colorés, ils paraissent partiellement dégénérés. A ce confluent aboutissent en avant des fibres qui peuvent être suivies soit sur le bord

interne du noyau dentelé, soit à travers la valvule de Tarin jusque dans l'amygdale.

Ce confluent, qui est principalement constitué par les fibres du vermis, se continue en partie avec un beau faisceau qui contourne le noyau dentelé en arrière, puis pénètre dans la masse blanche des hémisphères ; c'est le corps restiforme. Ses fibres sont très faciles à suivre à cause de la disparition des fibres de la masse blanche des hémisphères ; on peut ainsi en distinguer quelques-unes qui se détachent du corps restiforme pour pénétrer dans les lobules du lobe semi-lunaire supérieur les plus rapprochés de la ligne médiane ; on peut les reconnaître dans les couches passant au-dessous du corps restiforme, à leur trajet circulaire et leur aspect segmentaire.

L'entrecroisement du vermis est réduit dans ses dimensions transversales et longitudinales.

Substance blanche centrale des hémisphères. — Sauf les fibres du corps restiforme, tout le reste a disparu, on distingue à peine quelques fibres isolées.

Les fibres semi-circulaires internes ne peuvent être distinguées au milieu des fibres du pédoncule cérébelleux supérieur avec lesquelles elles se confondent sans doute, à cause du tassement du cervelet, mais elles sont certainement diminuées de nombre dans une très forte proportion, comme il l'a été établi précédemment ; les fibres semi-circulaires externes sont également disparues, ou du moins, elles ne tranchent plus sur les fibres de la toison du corps dentelé, un certain nombre est fusionné vraisemblablement avec le corps restiforme.

A leur émergence du cervelet, les pédoncules cérébelleux supérieurs ne sont nullement dégénérés, ils sont même très intensivement colorés, ils sont contournés par un mince ruban de fibres à trajet horizontal ou oblique qui appartient vraisemblablement au faisceau de Gowers et peut-être en partie au faisceau en crochet.

2° EXAMEN DES PÉDONCULES CÉRÉBELLEUX ET DE LEURS NOYAUX D'ORIGINE.

A. — *Pédoncule cérébelleux inférieur. — Corps restiforme.*

Moelle et bulbe.

a) *Moelle.* — L'examen des fragments prélevés à la région dorsale

et à la région lombaire, et examinés soit par la méthode de Pal, soit par le carmin en masse, a donné des résultats négatifs : il n'existe pas de dégénérescence, ni dans les faisceaux, ni dans les racines ; la substance grise est normale ; les colonnes de Clarke, en particulier, ne sont pas atrophiées, l'examen des coupes pratiquées au niveau des douze paires dorsales et colorées au carmin ne laisse aucun doute à cet égard.

A la région cervicale, il y a deux particularités à relever :

1° Une hétérotopie de la substance grise : la corne antérieure d'un côté envoie en effet un prolongement dans le cordon antérieur au niveau de la cinquième et de la sixième racines cervicales ; sur une certaine hauteur ce prolongement est complètement isolé du reste de la corne antérieure.

2° A partir de la troisième racine cervicale, on constate l'existence d'une petite zone de dégénérescence à la limite du cordon antérieur et du cordon latéral, et à la périphérie de la moelle ; cette dégénérescence est symétrique, située en avant de la limite antérieure du faisceau de Gowers et répondant assez exactement à une ligne transversale réunissant les bords antérieurs des deux cornes antérieures.

Cette dégénérescence augmente au niveau de la deuxième et de la première racines cervicales.

b) *Bulbe*. — Les prolongements bulbaires des faisceaux de la moelle ne sont pas dégénérés ; sur les coupes colorées par le procédé de Pal le faisceau cérébelleux direct et le faisceau de Gowers ne sont pas décolorés ; mais la dégénérescence bilatérale qui a été décrite en avant de la place occupée par le faisceau de Gowers, au niveau de la moelle cervicale supérieure, se poursuit dans le bulbe et augmente de surface ; au niveau de l'olive elle se place en arrière d'elle et un peu en dehors ; au-dessous de l'olive elle est difficile à suivre. *Les noyaux des cordons postérieurs* (noyau de Goll et de Burdach, noyau de Monakow), *les fibres arciformes internes et le ruban de Reil*, sont normaux : les pyramides et leur entrecroisement sont bien colorés. *Les olives bulbaires et les noyaux juxta-olivaires* sont extrêmement atrophiés, dans tous leurs diamètres ; l'atrophie est plus marquée d'un côté ; le hile est presque totalement décoloré de même que la couche la plus interne

de la substance médullaire péri-olivaire ; l'atrophie est plus prononcée dans la moitié inférieure que dans la moitié supérieure.

Les cellules des olives et des noyaux juxta-olivaires sont rares, petites, ratatinées, atrophiées. -

Le *segment supéro-externe des fibres arciformes internes* (fibres cérébello-olivaires rétrotrigéminales et intertrigéminales de Mingazzini) et les fibres arciformes externes (fibres cérébello-olivaires zonales de Mingazzini) ont complètement disparu. A mesure qu'on examine des coupes passant par des plans plus élevés de l'olive, les fibres à myéline réapparaissent peu à peu, surtout en arrière et en dehors, ces fibres qui appartiennent au faisceau central de la calotte contribuent à former en dehors de l'olive la couche externe de la substance blanche péri-olivaire. Le faisceau central se dégage ensuite peu à peu, il est moins compact que normalement, mais relativement bien conservé ; et cette intégrité relative explique pourquoi la substance médullaire de l'olive est plus riche dans sa moitié supérieure que dans sa moitié inférieure ; d'autre part, le faisceau central est plus petit d'un côté et l'olive du même côté est moins développée. La diminution de volume du faisceau central est due peut-être à un certain degré d'atrophie de la substance réticulée de la calotte protubérantielle.

Les *noyaux arciformes du bulbe ou pré-pyramidaux* ont disparu, la substance grise réticulée du bulbe et ses noyaux semblent diminués.

A l'extrémité supérieure du noyau de Monakow (noyau de Burdach externe), le *corps restiforme* commence à se constituer : à ce niveau les olives n'apparaissent pas encore, il ne présente aucune anomalie ; en même temps que les olives, apparaît sur son bord interne une zone décolorée qui augmente jusqu'à l'extrémité supérieure de l'olive ; de même, à ce niveau, une zone décolorée apparaît sur son bord externe, en dedans du tubercule et des stries acoustiques. Par conséquent, immédiatement au-dessous de la pénétration du corps restiforme dans le cervelet, les fibres saines représentent le contingent médullaire du corps restiforme, plus les fibres du noyau de Monakow, et peut-être quelques fibres du noyau du cordon latéral du bulbe : elles occupent le centre du corps restiforme.

Les fibres qui apparaissent dans le bulbe au niveau du noyau de

Monakow sur son bord interne et qui forment le segment interne du corps restiforme ou les faisceaux cérébello-vestibulaires sont peu nombreuses : cette atrophie peut être poursuivie sur toute la hauteur de ces faisceaux jusqu'aux noyaux de Deiters et de Bechterew.

B. — *Pédoncule cérébelleux moyen. — Protubérance.*

Substance réticulée de la calotte.

La protubérance est atrophiée, sur toute sa hauteur, mais principalement dans l'état antérieur. Il existe une atrophie totale des noyaux du pont, toutes les cellules nerveuses ont disparu et sont remplacées par des cellules araignées ou des noyaux et fibrilles névrogliques (Le tissu névroglique n'est pas très dense). Les vaisseaux ne présentent pas d'altérations manifestes. Toutes les fibres transverses de l'étage antérieur de la protubérance, superficielles, moyennes et profondes, ont disparu ; le pédoncule cérébelleux moyen est totalement dégénéré, de sorte que les fibres de la voie pédonculaire ne sont plus fasciculées et sont groupées de chaque côté de la ligne médiane, en un gros faisceau unique, circulaire.

La substance réticulée de la calotte paraît moins riche en cellules et la diminution des cellules est plus grande d'un côté, ce qui explique le volume moins considérable du faisceau central de la calotte correspondant.

L'atrophie de la protubérance et du pédoncule cérébelleux moyen permet de suivre avec une grande facilité le trajet des fibres du corps trapézoïde dont les plans antérieurs se confondent ordinairement avec le pédoncule cérébelleux moyen. Tout le système acoustique — corps trapézoïde, olives supérieures et noyaux juxta-olivaires, ruban de Reil latéral et son noyau — sont intacts. Les stries acoustiques qui normalement bordent le plancher du 4^e ventricule n'existent pas ici.

Les *fibres des racines vestibulaires*, quoique un peu plus grêles et moins nombreuses que sur une protubérance normale, sont bien colorées ; sur les coupes traitées par le picrocarmin, les cellules du noyau de Deiters et de Bechterew apparaissent nombreuses, mais, dans leur ensemble, ces deux noyaux ainsi que le noyau triangulaire de l'acoustique (noyau qui est en rapport avec la racine vestibulaire de la 8^e paire

et le cervelet) ont des dimensions assez exiguës. La plupart des fibres des faisceaux cérébello-vestibulaires se continuent avec les fibres de la racine vestibulaire.

Les noyaux de la 7^e, de la 6^e et de la 5^e paire sont sains.

La racine descendante du trijumeau offre un aspect nettement fasciculé, à cause de la disparition des fibres inter-trigéminales et rétro-trigéminales du corps restiforme.

Le faisceau longitudinal postérieur et le ruban de Reil médian sont normaux.

C. — *Pédoncule cérébelleux supérieur.*

Isthme de l'encéphale.

Le pédoncule cérébelleux supérieur et son entrecroisement sont intensivement colorés, ils ne présentent aucune trace de dégénérescence ; mais, malgré leur intégrité apparente, ils ne paraissent pas aussi volumineux que des pédoncules normaux.

Les noyaux rouges sont plus petits, leurs cellules conservées. La couche optique est un peu moins développée dans toutes ses parties, aussi bien dans les radiations de la calotte que dans le champ de Forel, les radiations thalamiques, la lame médullaire externe, aussi bien dans le noyau externe et le centre médian, que dans le noyau interne, mais on n'y découvre pas de dégénérescence. Les noyaux et les faisceaux sont simplement plus petits, mais bien proportionnés les uns aux autres.

Intégrité des noyaux de la 3^e et de la 4^e paire et des nerfs correspondants, des tubercules quadrijumeaux antérieurs et postérieurs.

Les pédoncules cérébraux sont petits et relativement peu colorés par la méthode de Pal. Il en est de même pour la capsule interne ; un pédoncule est nettement plus petit que l'autre.

3^e EXAMEN DES PÉDONCULES A LEUR PÉNÉTRATION DANS LE CERVELET.

RAPPORT DU CERVELET ET DES PÉDONCULES.

CONSIDÉRATIONS ANATOMIQUES.

L'atrophie totale de l'étage antérieur de la protubérance (noyaux du pont), du pédoncule cérébelleux moyen et de l'écorce des hémisphères

ne sait de quelle affection. Interrogé à maintes reprises sur ses ascendants directs et collatéraux, il affirme d'une façon très catégorique que personne dans sa famille n'a présenté de troubles de la marche ou de l'équilibre.

Il n'a eu qu'un enfant mort-né, sa femme n'a pas fait d'autre fausse couche ; il nie avoir eu des maladies vénériennes : syphilis ou blennorrhagie. Il a même toujours joui d'une bonne santé et prétend n'avoir jamais fait d'excès d'alcool.

Il fait remonter le début de la maladie pour laquelle il est venu consulter, à 4 ans. A cette époque, il a souffert de douleurs à la région précordiale, de palpitations, les digestions étaient pénibles ; il maigrit en peu de temps de dix à douze livres ; d'après ce qu'il raconte il présentait certainement des troubles neurasthéniques, son état physique et moral était profondément déprimé. A cela on ne trouve qu'une cause qui serait survenue trois ans auparavant : à cette époque il dut en effet se séparer de sa femme à cause de son inconduite. Il en ressentit une vive contrariété, en fut très affecté, et pendant plusieurs mois il souffrit d'une insomnie tenace. Mais il affirme d'une façon très précise qu'au moment même de cette contrariété, ou de la période de neurasthénie, sa marche était correcte, son équilibre normal.

Il y a deux ans environ, ses camarades commencèrent à le plaisanter sur sa démarche qui était celle d'un homme qui titubait et marchait de travers. L'apparition de ce phénomène fut assez brusque et ses premières manifestations coïncidèrent avec un étourdissement qu'il eut un matin au réveil ; il se disposait, ce jour-là, à se rendre à la fête de son village, mais il dut y renoncer à cause de l'intensité de ses étourdissements.

Depuis cette époque, les troubles de la station et de la marche ne firent qu'empirer, il se plaint constamment d'étourdissements — sans qu'il puisse expliquer d'une façon précise ce qu'il entend par cette expression — et cela dans quelque position qu'il se trouve : assise, couchée, debout, pendant la marche ; en tout cas ils n'augmentent pas dans ces deux dernières conditions et lorsqu'il se réveille la nuit, il éprouve la même sensation : la tête est lourde, il a constamment envie de dormir, il dit qu'il se sent *comme assommé*. Il n'a jamais eu de

vertiges ; à plusieurs reprises, nous lui avons demandé s'il avait la sensation de tourner, ou d'être projeté, ou même de s'enfoncer dans le sol, il a toujours répondu négativement ; il n'a pas davantage vu les objets tourner ou se déplacer.

La fatigue survient plus vite ; très bon marcheur autrefois, il ne pouvait plus avancer, il y a trois mois, quand il avait parcouru trois à quatre kilomètres ; il a dû cesser tout travail depuis un an. Depuis deux ans, il se sent également plus maladroit et dit « être moins libre de ses nerfs qu'auparavant ».

Dans les derniers mois, il a fait en marchant des chutes assez fréquentes, de même quand il fait sa toilette ou pendant qu'il se baisse, il lui est arrivé assez souvent de tomber.

Etat actuel, 18 mai 1899. — L'examen a été fait de façon à préciser avec le plus d'exactitude possible les modifications de l'équilibre, pour cela il a été prescrit au malade d'exécuter des mouvements, soit pendant la position assise, soit pendant la station debout ; nous commencerons par en faire un exposé et nous étudierons ensuite les troubles de la marche et les troubles de la station consécutifs aux mouvements passifs (antépulsion, rétropulsion).

Position assise. — Le malade est assis sur un tabouret, les pieds sont en contact avec le sol ; le dos n'est pas appuyé ; dans ces conditions, on observe des petites oscillations qui se font plus particulièrement dans le sens antéro-postérieur. Il éprouve une certaine peine à rapprocher les pieds et les genoux ; mais ce qui lui est plus particulièrement pénible, c'est de les maintenir rapprochés ; en effet, malgré les efforts du malade et bien que l'attention soit attirée sur l'attitude qu'il doit conserver, les cuisses se mettent aussitôt à trembler, les genoux s'écartent peu à peu et tendent de plus en plus à se renverser en dehors.

Lorsqu'on prescrit au malade de croiser les cuisses l'une sur l'autre, à peine le mouvement est-il exécuté que la cuisse qui est sur l'autre glisse peu à peu ; en somme, il ne peut maintenir cette attitude pas plus que celle des genoux rapprochés.

Si, dans ce dernier mouvement, il essaie de passer une cuisse brusquement par dessus l'autre, le tronc est aussitôt animé d'oscillations d'amplitude assez vaste, et il a peur de tomber.

ne sait de quelle affection. Interrogé à maintes reprises sur ses ascendants directs et collatéraux, il affirme d'une façon très catégorique que personne dans sa famille n'a présenté de troubles de la marche ou de l'équilibre.

Il n'a eu qu'un enfant mort-né, sa femme n'a pas fait d'autre fausse couche ; il nie avoir eu des maladies vénériennes : syphilis ou blennorrhagie. Il a même toujours joui d'une bonne santé et prétend n'avoir jamais fait d'excès d'alcool.

Il fait remonter le début de la maladie pour laquelle il est venu consulter, à 4 ans. A cette époque, il a souffert de douleurs à la région précordiale, de palpitations, les digestions étaient pénibles ; il maigrit en peu de temps de dix à douze livres ; d'après ce qu'il raconte il présentait certainement des troubles neurasthéniques, son état physique et moral était profondément déprimé. A cela on ne trouve qu'une cause qui serait survenue trois ans auparavant : à cette époque il dut en effet se séparer de sa femme à cause de son inconduite. Il en ressentit une vive contrariété, en fut très affecté, et pendant plusieurs mois il souffrit d'une insomnie tenace. Mais il affirme d'une façon très précise qu'au moment même de cette contrariété, ou de la période de neurasthénie, sa marche était correcte, son équilibre normal.

Il y a deux ans environ, ses camarades commencèrent à le plaisanter sur sa démarche qui était celle d'un homme qui titubait et marchait de travers. L'apparition de ce phénomène fut assez brusque et ses premières manifestations coïncidèrent avec un étourdissement qu'il eut un matin au réveil ; il se disposait, ce jour-là, à se rendre à la fête de son village, mais il dut y renoncer à cause de l'intensité de ses étourdissements.

Depuis cette époque, les troubles de la station et de la marche ne firent qu'empirer, il se plaint constamment d'étourdissements — sans qu'il puisse expliquer d'une façon précise ce qu'il entend par cette expression — et cela dans quelque position qu'il se trouve : assise, couchée, debout, pendant la marche ; en tout cas ils n'augmentent pas dans ces deux dernières conditions et lorsqu'il se réveille la nuit, il éprouve la même sensation : la tête est lourde, il a constamment envie de dormir, il dit qu'il se sent *comme assommé*. Il n'a jamais eu de

vertiges ; à plusieurs reprises, nous lui avons demandé s'il avait la sensation de tourner, ou d'être projeté, ou même de s'enfoncer dans le sol, il a toujours répondu négativement ; il n'a pas davantage vu les objets tourner ou se déplacer.

La fatigue survient plus vite ; très bon marcheur autrefois, il ne pouvait plus avancer, il y a trois mois, quand il avait parcouru trois à quatre kilomètres ; il a dû cesser tout travail depuis un an. Depuis deux ans, il se sent également plus maladroit et dit « être moins libre de ses nerfs qu'auparavant ».

Dans les derniers mois, il a fait en marchant des chutes assez fréquentes, de même quand il fait sa toilette ou pendant qu'il se baisse, il lui est arrivé assez souvent de tomber.

Etat actuel, 18 mai 1899. — L'examen a été fait de façon à préciser avec le plus d'exactitude possible les modifications de l'équilibre, pour cela il a été prescrit au malade d'exécuter des mouvements, soit pendant la position assise, soit pendant la station debout ; nous commencerons par en faire un exposé et nous étudierons ensuite les troubles de la marche et les troubles de la station consécutifs aux mouvements passifs (antépulsion, rétropulsion).

Position assise. — Le malade est assis sur un tabouret, les pieds sont en contact avec le sol ; le dos n'est pas appuyé ; dans ces conditions, on observe des petites oscillations qui se font plus particulièrement dans le sens antéro-postérieur. Il éprouve une certaine peine à rapprocher les pieds et les genoux ; mais ce qui lui est plus particulièrement pénible, c'est de les maintenir rapprochés ; en effet, malgré les efforts du malade et bien que l'attention soit attirée sur l'attitude qu'il doit conserver, les cuisses se mettent aussitôt à trembler, les genoux s'écartent peu à peu et tendent de plus en plus à se renverser en dehors.

Lorsqu'on prescrit au malade de croiser les cuisses l'une sur l'autre, à peine le mouvement est-il exécuté que la cuisse qui est sur l'autre glisse peu à peu ; en somme, il ne peut maintenir cette attitude pas plus que celle des genoux rapprochés.

Si, dans ce dernier mouvement, il essaie de passer une cuisse brusquement par dessus l'autre, le tronc est aussitôt animé d'oscillations d'amplitude assez vaste, et il a peur de tomber.

Nous lui demandons de soulever en même temps les deux pieds au-dessus du sol, mais comme il redoute une chute, nous le faisons asseoir sur une chaise, il le fait alors sans perdre l'équilibre et sans que le corps soit entraîné ni d'un côté ni de l'autre. Il peut ramasser des objets placés, soit entre ses jambes, soit à droite, soit à gauche sans être entraîné, en avant ou de côté, mais dans tous ces mouvements, ce qu'il y a de plus particulier, c'est la lenteur avec laquelle ils sont exécutés, l'incertitude, les hésitations. Nous lui demandons encore de lever les deux jambes en extension et en adduction ; ce mouvement provoque des oscillations de grande amplitude dans le tronc et les membres inférieurs.

Assis sur un tabouret, il se tient aussi bien les yeux ouverts que les yeux fermés.

Il ne peut passer de la position assise à la station debout, s'il a les pieds rapprochés, il tombe alors soit en arrière, soit de côté : il peut au contraire se lever les pieds écartés, mais très difficilement, s'il n'a pas d'appui.

Station debout. — Les pieds sont écartés, la base de sustentation très élargie ; l'écartement des talons est de 33 centimètres. Il se produit notamment des petites oscillations du tronc et le malade semble faire assez d'efforts pour se maintenir dans cette attitude ; il a l'air de veiller continuellement à son équilibre, parfois même les oscillations augmentent d'amplitude, et la partie supérieure du tronc oscille d'avant en arrière quatre ou cinq fois de suite, le malade fait alors les plus grands efforts pour éviter une chute soit en avant, soit en arrière, mais il se déplace peu latéralement.

Il peut cependant se tenir debout les pieds rapprochés, mais les oscillations sont plus nombreuses et plus amples, elles envahissent le tronc, puis les membres inférieurs ; ce sont des petits mouvements de flexion et d'extension pendant lesquels la peau est soulevée par les contractions musculaires. Ces oscillations augmentent encore d'amplitude quand le malade ferme les yeux.

Il se baisse un peu, mais avec beaucoup de peine, et après s'être relevé, la partie supérieure du tronc oscille d'avant en arrière autour d'un axe transversal qui passerait à peu près entre les épines iliaques antéro-supérieures.

Pendant la station debout, non seulement les jambes, mais aussi les bras sont écartés du corps. Il réussit à se tenir quelques secondes en équilibre, en renversant les épaules en arrière, et en pliant légèrement sur les chevilles et sur les genoux. Il ne peut naturellement se tenir en équilibre sur une seule jambe.

Il s'assied et se couche seul par terre, mais lentement et maladroitement : le corps tombe brusquement et avant de rester complètement immobile, le corps oscille deux ou trois fois autour de l'axe longitudinal ; si, lorsqu'il est par terre, il essaie de s'asseoir, ou de porter les deux mains du même côté, on observe aussitôt une grande incertitude et des oscillations.

Pour s'asseoir, dans ces conditions, il est d'ailleurs obligé de s'aider de ses mains ; enfin il se relève difficilement, tous ses mouvements sont extrêmement lents et hésitants, mais il n'existe pas de grande incoordination entraînant brusquement le corps d'un côté ou de l'autre.

La *marche* est entièrement altérée ; il est à remarquer tout d'abord qu'il n'existe aucune ataxie des membres inférieurs, les jambes ne sont nullement lancées.

Les pieds et les bras sont écartés de l'axe longitudinal, chaque pied est détaché du sol après plusieurs hésitations, mais assez brusquement et il retombe de même sur le sol ; chaque pied ne se détache que lorsque l'autre est entièrement en contact avec le sol et il n'avance même que quelques secondes après l'autre, les pas sont séparés par des intervalles inégaux. Le corps est raide et ne s'avance pas suivant une ligne droite ; à cause des oscillations dont il est agité, il se porte un peu trop à droite ou à gauche ; il festonne, la tête est fixe, elle ne tremble ni n'oscille : le malade a l'air peu sûr de lui, et dit d'ailleurs qu'il ne se sent pas bien en équilibre : ce n'est pas la démarche de l'homme ivre qui décrit en marchant une ligne sinueuse, et dont les ondulations sont rapides ; ici très peu d'écarts de la ligne droite, ondulations très lentes ; ce qui frappe le plus c'est la lenteur et l'incertitude ; le malade semble calculer d'avance tous ses mouvements : il avance rapidement son pied par peur de tomber au moment même où il ne reposera que sur une seule jambe ; c'est pour cela sans doute

que tout le corps semble raide, malgré les oscillations qui l'agitent par intervalles ; il a perdu sa souplesse et son laisser-aller ; il prend pour marcher sur le sol autant de précaution que l'équilibriste pour marcher sur une corde ; il y a chez les deux la même crainte, la même attention, la même incertitude.

S'il s'arrête brusquement, le corps n'est projeté ni en avant, ni en arrière, mais avant de rester complètement immobile, le tronc décrit deux ou trois grandes oscillations antéro-postérieures, quelquefois même davantage.

Il peut encore tourner sur lui-même, sans faire de chute, mais il le fait avec une grande maladresse, les oscillations du tronc augmentent et l'incertitude est tellement grande que l'on croit à tout moment qu'il va tomber. Il recule de même très difficilement ; il commence par dire qu'il ne peut pas ; puis il essaie, chaque pied ne se déplace que de quelques centimètres en arrière ; le corps se porte un peu en arrière à chaque pas, mais en oscillant il dépasse le but, puis revient au delà plusieurs fois jusqu'à ce qu'il atteigne la position qu'il doit normalement occuper et qu'il conserve d'ailleurs difficilement.

Nous avons vu plus haut que l'occlusion des yeux augmente très légèrement l'instabilité, mais qu'il n'existe pas de signe de Romberg à proprement parler ; de même il peut marcher en fermant les yeux ; mais l'incertitude et les craintes du malade deviennent plus grandes ; il festonne davantage, les déviations latérales du tronc sont plus larges ; la coordination des mouvements des membres inférieurs n'est par contre nullement modifiée ; et on peut dire que l'occlusion des yeux n'augmente que très légèrement les troubles de la marche. Il avance ordinairement sans regarder ses pieds : si pendant la marche, on place un écran au-dessus de ses yeux, de façon à l'empêcher de voir le sol et ses pieds, il n'en résulte aucune modification de sa démarche ; d'autre part, il se rend compte qu'il marche plus difficilement quand il fixe un objet, ce que nous avons pu vérifier nous-même.

L'ascension et la descente des escaliers est extrêmement pénible, et le malade a absolument besoin d'un appui, sinon à chaque déplacement des pieds, il risquerait de tomber à la renverse ou en avant.

Lorsqu'il fait tous ces exercices, ou après un temps de marche un

peu prolongé, il sent venir la fatigue, et surtout dans les muscles des mollets.

Mouvements passifs. — La propulsion détermine de grandes oscillations de l'extrémité supérieure du tronc, ce sont des mouvements rapides de flexion et d'extension, mouvements de balancier ; la rétropulsion ou la latéropulsion sont moins susceptibles de les faire apparaître.

Le malade a été soumis sur un appareil tournant à des mouvements de rotation ; même à une très faible vitesse il ne se trompe jamais sur le sens de la rotation. En se plaçant derrière lui sur l'appareil et en appliquant délicatement la pulpe des index sur les paupières supérieures, on perçoit très nettement les oscillations horizontales des globes oculaires.

Les mouvements compensateurs sont normaux : pendant la rotation à droite, la tête se porte et s'incline du côté gauche ; à l'arrêt brusque, la tête revient à la ligne médiane, puis se porte légèrement à droite et enfin la tête et le corps s'inclinent fortement à droite (vertige post-rotatoire), mais il est difficile d'obtenir du malade de préciser le sens suivant lequel a lieu la rotation vertigineuse. Quoi qu'il en soit, les réactions sont normales, aussi bien pour la rotation à droite que pour la rotation à gauche.

D'autre part, les troubles de la marche et de la statique n'augmentent pas sensiblement quand le malade incline sa tête d'un côté ou de l'autre sur ses épaules, ou tout à fait en arrière. Bien que cet examen soit assez rudimentaire, nous pouvons cependant en conclure que l'appareil vestibulaire fonctionne normalement.

Motilité des membres supérieurs. — Ni paralysie, ni atrophie musculaire.

Au dynamomètre : main droite 40, main gauche 50.

Pas d'incoordination, les yeux ouverts le malade porte son index sur son nez ou sur les oreilles : mais pendant l'occlusion des yeux, le mouvement est moins régulier et le but moins bien atteint ; on voit qu'il ne s'agit pas d'ataxie véritable, il serait plus juste de dire qu'il y a un peu d'hésitation, il n'existe pas de tremblement intentionnel. Malgré cela, on remarque assez souvent une certaine maladresse des mains ; ainsi quand le malade veut saisir un objet, un verre par exemple, il le

prend trop brusquement. Quand il le porte à sa bouche, il hésite un peu, il n'est pas sûr de bien le tenir, aussi se produit-il quelques petits mouvements de latéralité qui font dévier la main du but poursuivi, mais il ne s'agit pas en réalité de tremblement.

Le malade raconte d'ailleurs qu'il est plus maladroit de ses mains depuis quelque temps et qu'il lui arrive encore assez fréquemment de renverser des objets au moment de les saisir ou de les porter.

Les réflexes tendineux des membres supérieurs sont exagérés (réflexe du poignet, réflexe olécranien).

Depuis plusieurs mois, il éprouve une grande gêne pour écrire, les caractères sont tracés lentement, la main tremble légèrement.

Motilité des membres inférieurs. — Ni paralysie, ni atrophie. Il éprouve seulement un peu plus de difficulté à croiser la jambe gauche sur la droite, que la droite sur la gauche.

Pas d'incoordination, les yeux ouverts ou fermés.

Les réflexes tendineux sont exagérés (patellaire, du tendon d'Achille).

Le réflexe cutané plantaire est normal, par conséquent, pas de signe de Babinski. Le chatouillement de la plante du pied détermine, comme chez l'individu normal, un mouvement de flexion du gros orteil.

Aux membres supérieurs et inférieurs, la résistance aux mouvements passifs est très grande et peut persister plusieurs secondes.

Il n'existe pas d'hypotonie ni aux membres supérieurs, ni aux membres inférieurs.

Tête et face. — Il n'y a pas de tremblement de la tête, soit au repos, soit pendant l'exécution des mouvements de la tête et du cou, ou même pendant l'exécution des mouvements du tronc.

L'expression générale de la physionomie est la niaiserie, le regard est fixe, la mimique peu développée.

La parole est profondément altérée ; elle est traînante, hésitante, entrecoupée, un peu nasonnée : le malade parle entre les dents comme s'il serrait les mâchoires ; la fin du mot et des phrases est prononcée avec plus de force et plus d'effort que le commencement : par moments on a beaucoup de peine à le comprendre ; sans être explosive comme celle de la sclérose en plaques, la parole est légèrement scandée. La

langue se meut facilement en haut, en bas et à droite ; elle se porte moins vite et avec moins d'énergie vers le côté gauche. Le voile du palais est un peu procident à droite et se contracte mieux à gauche.

Il ne peut pas siffler, mais il fait facilement la moue, et les muscles de la face semblent se contracter normalement. Il n'a pas été fait d'examen électrique des nerfs et des muscles.

La sensibilité est normale sur tout le corps ; la notion de position, la notion de résistance, la perception stéréognostique sont intactes.

Sensibilités spéciales. — Vue. — Les réactions pupillaires à l'accommodation et à la convergence sont normales : il n'y a pas d'inégalité pupillaire. L'examen ophtalmoscopique pratiqué par le Dr Rochon-Duvigneaud n'a rien révélé d'anormal : mais l'examen campimétrique a été omis et nous ignorons s'il existe un rétrécissement du champ visuel.

Pas de dyschromatopsie.

Il y a une certaine incertitude des mouvements des yeux dans les mouvements rapides des globes oculaires de dedans en dehors et de dehors en dedans ; à la limite extrême du regard, les yeux sont animés de petites secousses nystagmiformes qui existent quelquefois, il est vrai, chez des individus normaux, mais nous semblent plus prononcées chez notre malade.

L'odorat et l'ouïe sont intacts.

Le goût ne semble pas sensiblement altéré, il reconnaît bien l'amer (le sulfate de quinine), le salé et le sucré, mais il dit que son goût est moins fin qu'autrefois. A l'examen laryngoscopique le Dr Nattier n'a constaté aucune anomalie.

Sphincters. — Les urines partent quelquefois malgré lui, ou bien quand il sent le besoin il doit attendre plusieurs secondes avant que les urines ne viennent.

Le malade a été examiné de nouveau le 18 juillet 1899. — Son état s'est aggravé, les troubles de l'équilibration se sont accentués, et les membres supérieurs tremblent un peu, quand il saisit un objet ou le porte à sa bouche ; les mouvements sont plus lents, plus hésitants, plus incertains.

Il a été revu pour la dernière fois le 8 août 1899. — Quelques

symptômes nouveaux sont à signaler ; la *diplopie*, bien qu'il n'existe aucune paralysie appréciable des muscles des globes oculaires et le *vertige* : les objets semblent tourner, puis ils s'arrêtent presque aussitôt. Mais il n'a jamais l'illusion de tourner lui-même.

L'équilibration est encore plus difficile, l'élargissement de la base de sustentation est plus considérable, l'espace qui sépare les talons est de 37 centimètres. Il marche à petits pas, chaque pied se détache brusquement du sol et retombe de même. Dans la station debout, il se produit, au bout de quelques secondes, de grandes oscillations pendulaires du corps d'avant en arrière et le malade doit se rattraper aux objets environnants. La fatigue survient plus rapidement. L'occlusion des yeux augmente un peu les troubles de la marche, mais c'est surtout pendant la station debout, les talons rapprochés, que l'influence de la vue se manifeste par l'apparition d'oscillations de grande amplitude : remarquons toutefois que la station debout suffit au bout de quelques secondes à faire apparaître le même phénomène.

L'intelligence semble de moins en moins éveillée.

La parole est aussi plus altérée et la voix très nasonnée.

OBSERVATION IV. — Observation du D^r A. THOMAS.

L'observation suivante concerne une malade étudiée par le D^r Touche ; elle présentait une symptomatologie très analogue à celle de la sclérose en plaques ; à l'autopsie il avait cru trouver un ramollissement de la face inférieure du cervelet, portant sur le territoire des deux artères cérébelleuses postéro-inférieures (1). L'examen microscopique pratiqué par le D^r A. Thomas lui révéla les lésions caractéristiques de l'atrophie olivo-ponto-cérébelleuse et en outre des altérations très analogues à celles de la sclérose en plaques.

OBSERVATION CLINIQUE (communiquée par M. TOUCHE) (2).

Mme V..., 54 ans. Le début de l'affection remonte à cinq ans. Jusque là, la santé était parfaite. La malade éprouva d'abord de la fai-

(1) TOUCHE, *Société de Neurologie*, 1900.

(2) ANDRÉ THOMAS, « Atrophie du cervelet et sclérose en plaques », *Revue Neurologique*, n° 3, 1903.

blesse dans le dos et dans les jambes. La faiblesse s'accrut progressivement, et depuis trois ans la marche est absolument impossible. Avant de s'aliter complètement, la malade marchait en titubant ; mais elle dit n'avoir jamais éprouvé ni céphalée ni vertige. Depuis deux ans, existent des troubles de l'articulation des mots et de la déglutition. Jamais, à aucune époque, la malade n'a éprouvé de troubles de la sensibilité.

État actuel, novembre 1898. — L'expression de la face est souriante et l'on peut constater que cet aspect est dû à une parésie de l'orbiculaire des lèvres qui laisse prédominer l'action des muscles des commissures. La malade ne peut siffler et, dans les tentatives qu'elle fait, on voit que le muscle se contracte d'une façon inégale sur les divers points de l'orifice buccal. Il existe de la parésie des joues dans la mastication. La malade peut tirer la langue, la porter à droite ou à gauche ; le voile du palais est mobile. Pourtant il existe des troubles de la déglutition : parfois des gouttes de liquide tombent dans le larynx et déterminent des quintes de toux. La parole est scandée et réalise le type de la sclérose en plaques : la voie est étouffée et lointaine. La région faciale supérieure est intacte : les paupières peuvent facilement se fermer et être maintenues fermées. Le nystagmus transversal existe à l'état de repos, mais à un degré très léger ; on peut l'augmenter en faisant déplacer les globes oculaires. La malade se plaint de voir trouble, peut-être à cause du nystagmus : elle se fait lire ses lettres.

A l'état de repos, les membres supérieurs ne présentent rien d'anormal ; mais dans l'exécution des mouvements volontaires, ils sont le siège d'un tremblement intentionnel des plus nets. On est forcé de faire manger la malade, qui est incapable de porter une cuiller à sa bouche. Nous faisons écrire son nom à la malade. Les premières lettres du mot se reconnaissent ; les dernières sont remplacées par des zigzags de plus en plus grands.

Les membres inférieurs sont contracturés en extension, les pieds en varus-équins. Les réflexes patellaires sont énormément exagérés. On obtient des deux côtés, et à un degré très accentué, le clonus du pied. Il existe de l'incontinence d'urine et des matières. A aucune époque de la maladie, il n'a existé de troubles de la sensibilité objective et subjective.

Mars 1899. — Il n'y a pas de nystagmus à l'état de repos, il existe une diminution de la motilité des globes oculaires dans toutes les directions, mais surtout en haut. Dans les efforts de déplacement, le globe oculaire est animé de petites oscillations. La malade ne peut regarder de côté sans déplacer en même temps la tête. Le tremblement intentionnel des mains est resté stationnaire. La voix s'est considérablement assourdie, elle est presque éteinte ; l'articulation des mots est impossible ; le langage, incompréhensible. Les troubles de la déglutition sont stationnaires. La malade ne peut lire, mais elle distingue très bien les objets qui l'entourent. Elle n'est pas sourde. Mort par broncho-pneumonie.

EXAMEN ANATOMIQUE.

Voici maintenant l'examen anatomique tel qu'il a été rédigé par M. Touche :

Autopsie. — L'examen à l'œil nu des centres nerveux montre que, seul, le cervelet est lésé. La face supérieure de cet organe est absolument intacte et les lésions portent exclusivement sur sa face inférieure. Elles consistent en une atrophie considérable, atteignant le territoire des deux artères cérébelleuses postéro-inférieures, et vraisemblablement consécutives à un ramollissement très ancien. Le lobule inféro-moyen (lobule cunéiforme ou digastrique) est entièrement détruit à gauche, presque entièrement détruit à droite. Le lobe inféro-postérieur (lobule grêle) est détruit dans ses deux tiers internes à gauche ; un peu échancré à sa partie moyenne et antérieure à droite. Toute la partie postéro-inférieure du vermis inférieur, à partir du bec du calamus scriptorius, participe au ramollissement. Le lobe inféro-antérieur (amygdale), le flocculus (lobe du pneumogastrique) sont un peu diminués de volume par comparaison avec les régions analogues d'un cervelet sain, mais ne présentent pas l'atrophie complète des autres lobes.

Nous n'avons pu examiner les pièces anatomiques à l'état frais, mais il ne nous a pas été possible de retrouver à l'examen macroscopique sur les pièces durcies par le liquide de Müller le ramollissement du lobule grêle et du lobule digastrique ; comme le démontre l'examen histologique suivant, ces lobes étaient atrophiés et non ramollis.

Le cervelet est petit, atrophié, surtout dans les régions inférieures.

La protubérance est également très réduite dans son étage antérieur. Le bulbe et l'isthme de l'encéphale sont plus petits que chez un sujet sain, mais ils ne paraissent pas atrophiés au même degré que le cervelet et la protubérance.

EXAMEN DU CERVELET.

Pour procéder à l'examen du cervelet, cet organe a été divisé par le milieu, suivant le grand axe du vermis ; une moitié a été débitée en coupes sagittales sériees ; l'autre moitié, en coupes horizontales sériees ; celle-ci n'a pas été séparée de la protubérance, de façon à pouvoir suivre les fibres des pédoncules cérébelleux à leur pénétration ou à leur émergence.

Les coupes ont été colorées par la méthode de Weigert-Pal ou par le picrocarmin, de façon à se rendre compte à la fois de l'état des fibres nerveuses et de la nature histologique des lésions.

Coupes sagittales. — Ces coupes sont particulièrement précieuses pour étudier les entre-croisements du vermis, la masse blanche centrale, et établir le bilan exact de la répartition des lésions dans le vermis et dans le lobe latéral.

Le *lobe latéral* est considérablement plus atrophié que le *vermis*. Celui-ci est certes de dimensions moindres que sur un cervelet normal, mais toutes ses parties sont développées proportionnellement les unes aux autres, la réduction est aussi nette sur le vermis postérieur que sur le vermis antérieur. Il en est tout autrement pour le *lobe latéral*. L'atrophie est en effet beaucoup plus marquée pour les lobes de la face inférieure que pour ceux de la face supérieure ; et parmi les lobes de la face inférieure, le *lobule digastrique* et le *lobule grêle* sont beaucoup plus atrophiés que le lobe semilunaire inférieur.

Sur une coupe du cervelet passant par le vermis un peu en dehors du noyau et du toit, on constate que les lames, les lamelles, les branches de l'arbre de vie et ses subdivisions sont très réduites ; mais en comparant les différents lobes les uns aux autres (culmen et déclive du monticule, lobe central, tubercule valvulaire, pyramide, luette, nodule), on se rend facilement compte qu'ils ont gardé les uns par rapport aux autres les mêmes proportions qu'à l'état normal.

Sur la même coupe on distingue l'*entre-croisement antérieur du vermis* et l'*entre-croisement des noyaux du toit*. Ces faisceaux, qui se colorent intensivement par la méthode de Pal, tranchent nettement sur la substance blanche centrale, qui est au contraire très sensiblement décolorée. Ils sont cependant nettement plus petits que sur un cervelet sain. Les faisceaux de l'*entre-croisement commissural antérieur* sont tassés et ne sont plus segmentés par les fibres de projection du vermis. Le *petit entre-croisement commissural postérieur* n'est plus représenté que par quelques fibres coupées perpendiculairement à l'extrémité postérieure de la branche horizontale de l'arbre de vie.

La substance blanche centrale est très dégénérée ; les fibres nerveuses ont disparu pour la plupart, d'où son aspect pâle et décoloré.

La substance blanche des branches de l'arbre de vie et de leurs ramifications est également très dégénérée, mais les bords en sont beaucoup mieux colorés que la partie centrale, ce qui tient à la conservation relative des *fibres en guirlande* de Stilling ou *fibres d'association*, tandis que la plupart des *fibres de projection* ou *fibres dentritiques* ont disparu.

Enfin sur cette coupe on distingue, un peu en avant de la convergence de la branche horizontale et de la branche descendante de l'arbre de vie, un petit amas de substance grise de dimensions très exiguës, qui n'est autre que le *globulus*.

Sur une coupe sagittale de la région de transition entre le vermis et le lobe latéral, l'*amygdale* tranche par son volume considérable par rapport aux autres régions. Dans la partie inférieure de la coupe se détachent la *pyramide* et les derniers vestiges de la *luelle* et du *nodule* ; la masse blanche est toujours très pâle et presque complètement décolorée dans la partie supérieure. Deux faisceaux bien colorés ressortent sur le reste de la coupe : ce sont le système des *fibres semi-circulaires* et le *pédoncule cérébelleux supérieur* qui émerge du cervelet à ce niveau. Comme sur la coupe précédente, la partie centrale de la substance blanche des lames et lamelles est plus dégénérée que les bords.

Sur une coupe représentant l'hémisphère, la substance blanche centrale et ses prolongements dans les lobes, lames et lamelles est pres-

que complètement dégénérée. Le *lobe grêle* et le *lobe digastrique* sont particulièrement atrophiés et compris dans une échancrure limitée en avant par l'amygdale, en arrière par le lobe semi-lunaire inférieur. Le *pédoncule cérébelleux moyen* ne contient plus que quelques rares fibres. Le centre de la coupe est au contraire fortement coloré. Le pédoncule de l'amygdale qui s'insère sur le bord postéro-inférieur du noyau dentelé est riche en fibres. Les circonvolutions du *noyau dentelé* sont plus minces et moins saillantes que normalement, mais le *feutrage intraciliaire* est intensivement coloré et ne paraît par consé-

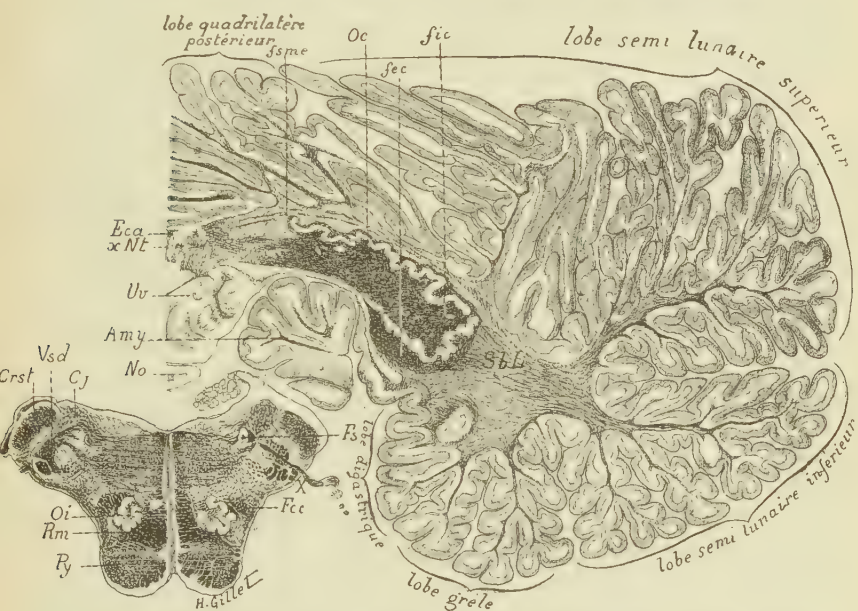


FIG. 5. — Coupe du bulbe et du cervelet au tiers supérieur de l'olive bulbaire. Amy. Amygdale. — Cj. Corps juxtaestiforme. — Crst. Corps restiforme. — Eca. Entre-croisement antérieur. — Fcc. Faisceau central de la calotte. — Fsmc. Fibres semi-circulaires externes. — Fec. Feutrage extraciliaire. — Fic. Feutrage intraciliaire. — Fsol. Faisceau solitaire. — No. Nodule. — Oi. Olive inférieure ou bulbaire. — Oc. Olive cérébelleuse. — Py. Pyramide. — Rm. Ruban de Reil médian. — Sbl. Substance blanche du cervelet. — Vsd. Racine descendante du trijumeau. — X. Pneumogastrique. — xNt. Entre-croisement des noyaux du toit. — Uv. Uvula

quent nullement dégénéré. Le *feutrage extraciliaire* est par contre réduit à une mince lame de substance blanche bien colorée qui circonscrit l'olive cérébelleuse de toutes parts. Enfin quelques rares fibres, appartenant aux fibres semi-circulaires externes, parcourent cette région de la substance blanche qui sépare la base d'insertion des lobes du bord supérieur du noyau dentelé.

Cet examen a été complété par une série de *coupes horizontales* du cervelet. Sur la coupe représentée sur la figure 5 la substance blanche centrale est presque complètement dégénérée; on distingue encore quelques fibres qui la parcourent dans différentes directions. Il est à remarquer que les fibres sont plus nombreuses dans la substance blanche du vermis que dans la substance blanche de l'hémisphère. L'amygdale se fait remarquer encore ici par son volume considérable; de même le noyau dentelé, par l'intégrité du feutrage intraciliaire et la conservation de la partie la plus centrale du feutrage extraciliaire. Malgré cela, le noyau dentelé est lui-même sensiblement plus petit que celui d'un cervelet normal.

L'ensemble des coupes sagittales et horizontales nous a montré encore les particularités suivantes :

Toute l'écorce du cervelet est atrophiée dans ses divers éléments, mais, d'une façon générale, l'atrophie est plus prononcée pour les hémisphères que pour les vermis; les amygdales sont les régions les plus respectées et après elles le flocculus (mais le flocculus est beaucoup plus réduit que l'amygdale); leurs pédicules sont bien colorés et peuvent être très nettement suivis sur tout le parcours. La masse blanche des hémisphères est beaucoup plus malade que celle du vermis.

Les *fibres semi-circulaires externes* (*fsme*), qui se continuent en partie dans le bulbe avec le corps restiforme proprement dit et dans le cervelet avec le grand entre-croisement commissural du vermis, sont partiellement conservées, la partie centrale est bien colorée, tandis que les parties marginales sont complètement dégénérées: elles abandonnent quelques rares fibres aux hémisphères, la plupart s'épuisent dans le vermis.

Les *fibres semi-circulaires internes*, qui, en temps normal, segmentent le feutrage intraciliaire et le pédoncule cérébelleux supérieur et

circonscrivent le bord latéral du IV^e ventricule, tendues comme des arcs entre les noyaux du toit et le segment interne du corps restiforme, ne sont pas apparentes ; mais il est à remarquer que par le fait même de l'atrophie globale du cervelet les éléments sains se sont tassés, et il est parfois difficile de les retrouver au milieu des fibres conservées. Le *pédoncule cérébelleux supérieur* et le hile de l'*olive cérébelleuse* sont cependant hachés par des lignes semi-circulaires, mais on n'y trouve plus les fibres correspondantes. On serait tenté d'admettre leur existence en s'appuyant sur la persistance de l'entre-croisement des noyaux du toit ; mais celui-ci n'est pas seulement alimenté par les fibres semi-circulaires internes, il l'est encore par les fibres du faisceau de Gowers, par des fibres qui entourent le pédoncule cérébelleux supérieur et aboutissent plus bas dans le bulbe au niveau du segment interne du corps restiforme. Comme nous le verrons plus loin, l'état de conservation relative du corps juxtaestiforme permet de supposer que le système des fibres semi-circulaires internes est au moins partiellement conservé. Les noyaux centraux sont incomparablement mieux conservés que l'écorce cérébelleuse ; malgré cela ils sont plus petits que sur un cervelet normal. L'atrophie du *noyau du toit*, du *globulus* et de l'*embolus* paraît même plus considérable que celle du noyau dentelé, mais cela n'est qu'une apparence, et si on établit une comparaison entre les organes malades et les organes sains correspondants, il devient évident qu'ils ont gardé les uns vis-à-vis des autres, à peu près les mêmes proportions.

Le feutrage intraciliaire (*fic*) est riche en fibres, très dense ; le feutrage extraciliaire (*fec*) est au contraire très tassé et réduit.

EXAMEN HISTOLOGIQUE (coloration par le picro-carmin).

Ecorce. Couche intermédiaire. — Couche des cellules de Purkinje.

— Les cellules de Purkinje ont complètement disparu sur quelques lamelles, alors que sur d'autres elles sont partiellement conservées. En certains points on peut suivre une série de cellules de Purkinje sans interruption ; ailleurs celles qui restent sont séparées par de larges intervalles où on n'en trouve plus trace ; un grand nombre sont en voie d'atrophie et les cellules malades sont entourées pour la plupart

par un amas de noyaux névrogliques. Ici on distingue encore les arborisations en bois de cerf des cellules de Purkinje ; là, elles sont au contraire complètement défaut.

Dans la *couche moléculaire*, on distingue peu de cellules étoilées ; les éléments cellulaires y sont rares ; cette couche est d'ailleurs très rétrécie.

La *couche des grains* est celle qui paraît la mieux conservée. Ceux-ci sont nombreux, tassés, réguliers de forme ; sur quelques lames cependant ils sont moins rapprochés et laissent entre eux quelques vides. Les fibres nerveuses y sont exceptionnelles, de même d'ailleurs que dans la couche intermédiaire.

Substance blanche des lames et des lamelles. — Comme nous l'avons fait déjà remarquer en étudiant les coupes sagittales et horizontales, les *fibres en guirlande* sont beaucoup plus épargnées que les *fibres dentritiques* ou de projection. Celles qui persistent sont granuleuses, irrégulières, flexueuses. La prolifération névroglique (noyaux et fibrilles) est peu marquée et il n'existe pas d'altérations vasculaires appréciables, quelle que soit la couche de l'écorce que l'on examine.

Noyaux gris centraux. — Dans le *noyau dentelé* les cellules sont nombreuses et bien colorées, plongées au milieu d'un riche réseau de fibres à myéline. Il existe encore beaucoup de cellules saines dans le *noyau du toit*, dans le *bouchon* et dans le *noyau sphérique*.

Examen des pédoncules cérébelleux et de leurs noyaux d'origine.

I. — PÉDONCULE CÉRÉBELLEUX MOYEN (fig. 6).

Noyaux pontiques. — Les pédoncules cérébelleux moyens sont presque complètement dégénérés ; à leur sortie du cervelet on ne distingue plus que quelques rares fibres clairsemées, qui appartiennent au stratum profundum des fibres transverses de l'étage antérieur de la protubérance. On remarque en outre dans cette région (étage antérieur de la protubérance) le prolongement du *raphé médian* de la calotte ; les fibres y sont assez nombreuses et serrées, et proportionnellement beaucoup plus abondantes que celles du stratum profundum. La disparition des fibres du stratum intermedium de l'étage antérieur a produit

un groupement plus compact des faisceaux du pédoncule cérébral. Les fibres du stratum superficiel ont complètement disparu. Les noyaux pontiques sont totalement disparus. L'étage antérieur de la protubérance n'est plus constitué, en dehors des quelques rares fibres du stratum profundum qui subsistent et du raphé médian, que par un feutrage névroglie assez dense, formé de noyaux et de fibrilles entrecroisées en tous sens, au milieu duquel on distingue à peine quelques cellules nerveuses très atrophiées.

La réduction considérable qu'a subie la protubérance est donc la conséquence de la disparition des noyaux pontiques et des fibres du pédoncule cérébelleux moyen.

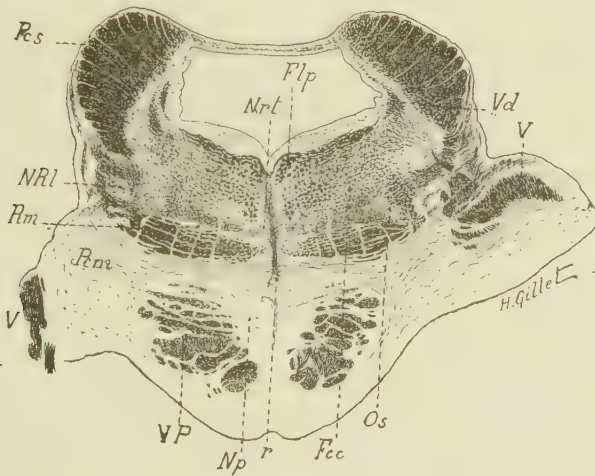


FIG. 6. — Coupe de la protubérance (extrémité supérieure).

Fcc. Faisceau central de la calotte. — *Flp.* Faisceau longitudinal postérieur. — *Np.* Noyaux pontiques. — *Nrl.* Noyau du Ruban de Reil latéral. — *Nrt.* *Nucleus reticularis segmenti pontis.* — *Pcm.* Pédoncule cérébelleux moyen. — *Pcs.* Pédoncule cérébelleux supérieur. — *R.* Raphé. — *Rm.* Ruban de Reil médian. — *VP.* Voie pyramidale. — *V.* Trijumeau.

II. — PÉDONCULE CÉRÉBELLEUX INFÉRIEUR.

Moelle. — La moelle est un peu plus petite qu'une moelle normale. Il n'existe pas d'atrophie appréciable des éléments cellulaires. Les co-

lonnes de Clarke en particulier, qui servent de noyau d'origine aux fibres du pédoncule cérébelleux inférieur, ne sont nullement atteintes. Il n'y a pas traces de dégénérescence ni dans le faisceau cérébelleux direct ni dans le faisceau de Gowers.

Les méninges ne sont pas très épaissies, la couche sous-pie-mérienne l'est davantage.

A partir de la III^e racine cervicale, il existe tout près de la périphérie de la moelle une petite zone de dégénérescence à la limite du cordon antérieur et du cordon latéral ; elle occupe la place du *faisceau de Helweg*. Sur les coupes passant par la II^e et la I^e racines cervicales, elle devient de plus en plus nette. En outre, à partir de la IV^e cervicale, on constate dans le cordon latéral, et plus particulièrement dans l'aire du *faisceau pyramidal croisé* et du *faisceau fondamental*, la disparition d'un certain nombre de fibres qui sont remplacées par un tissu amorphe dans lequel semblent plongées les fibres saines ; les vaisseaux y sont assez nombreux et leur paroi est très épaissie. Ces altérations peuvent être suivies sur toute la hauteur de la moelle ; elles diminuent cependant d'intensité au niveau de la région lombaire.

Sur plusieurs coupes de la région cervicale et de la région dorsale, les vaisseaux des cordons postérieurs présentent des altérations semblables, mais sans qu'on y découvre de dégénérescence dans les faisceaux ; toutefois, sur les préparations colorées par le picro-carmin, on y voit de petits foyers dans lesquels les fibres nerveuses sont remplacées par du tissu amorphe coloré vivement en rouge.

Bulbe. — La dégénérescence bilatérale du *faisceau de Helweg* peut être nettement suivie dans les plans inférieurs du bulbe jusqu'au niveau du noyau juxtaolivaire antéro-interne. La zone pâle observée sur les coupes colorées par la méthode de Pal correspond en réalité à un faisceau dégénéré et non à un faisceau composé de fibres fines ; en effet, sur les coupes colorées par le carmin ou l'hématoxyline, on constate au même niveau une prolifération des noyaux névrogliques et des altérations très manifestes des cylindraxes et de la gaine de myéline. Au delà du noyau juxtaolivaire interne, il est difficile de suivre le faisceau. Bien qu'en arrière de l'olive il existe une zone dégénérée, nous ne saurions affirmer (pas plus que dans l'observation que nous

avons publiée avec M. Dejerine) qu'il y a continuité entre le faisceau de Helweg et cette zone de dégénération rétroolivaire.

Les noyaux des cordons postérieurs (*noyaux de Goll et de Burdach*) le *noyau de Monakow*, les *fibres arciformes internes* et le *ruban de Reil* sont normaux. Les *pyramides* et leur entre-croisement sont bien colorés.

Les *olives bulbaires* (*Oi*, fig. 6) et les noyaux *juxtaolivaires* sont très atrophiés dans tous leurs diamètres, mais les circonvolutions en sont apparentes : examinées par transparence, elles paraissent beaucoup plus claires que le reste de la coupe. Les cellules olivaires ont disparu en grande partie ; celles qui subsistent sont pour la plupart

50.

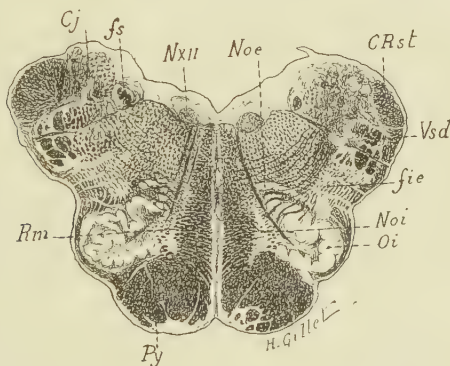


FIG. 7. — Coupe du bulbe (milieu de l'olive).

Cj. Corps juxtaestiforme — *CRst*, Corps restiforme. — *fic*. Segment supéro-externe des fibres arciformes internes — *fs*. Faisceau solitaire. — *Noe*. Noyau juxtaolivaire externe — *Noi*. Noyau juxtaolivaire interne. — *NXII*. Noyau de l'hypoglosse — *Oi*. olive bulbair — *Py*. Pyramide. — *Rm*. Ruban de Reil médian — *Vsd*. Racine descendante du trijumeau.

en voie d'atrophie ; il existe en outre une prolifération névroglique très intense riche en fibrilles et en noyaux. Le hile de l'olive est presque totalement dégénéré ; quant aux fibres circumolivaires, le plan moyen composé de fibres à trajet vertical est seul conservé, les fibres à trajet horizontal qui forment le plan profond et le plan superficiel et qui ne sont autres que les *fibres arciformes externes* (fibres cérébello-olivaires zonales de Mingazzini) sont totalement disparues. Il en est de

même des *fibres cérébelloolivaires rétrotrigéminales et intertrigéminales* de Mingazzini (*fig.* 7), qui constituent le segment supéro-externe des fibres arciformes internes. La zone de dégénérescence rétroolivaire est certainement due, sinon en totalité, du moins en grande partie, à la disparition de ces fibres qui abordent l'olive par son bord postérieur et sont très groupées à ce niveau sur un bulbe normal. Dans les plans supérieurs de l'olive, le *faisceau central de la calotte* (*Fcc*, *fig.* 6) se détache en arrière et en dehors : il est bien coloré, mais certainement moins volumineux que dans un bulbe sain.

Les *noyaux juxtaolivaires*, les *noyaux prépyramidaux* ou *noyaux arqués*, le *noyau du raphé*, ont subi des altérations analogues à celles de l'olive.

La substance réticulée du bulbe est sensiblement atrophiée ; les cellules de la substance grise, qui dans les plans inférieurs du bulbe se groupent en dehors pour former les *noyaux latéraux* du bulbe, sont clairsemées, et il n'est pas douteux que ces noyaux aient été atteints.

Tandis que toute la périphérie du *corps restiforme* est totalement dégénérée, la partie centrale est bien colorée.

Le *segment interne du corps restiforme* (*Cj*, *fig.* 7) (corps juxtares-tiforme, faisceaux cérébello-vestibulaires) paraît également un peu atrophié, mais on n'y découvre pas de dégénération à proprement parler.

Protubérance. Étage postérieur ou calotte. — La calotte protubérantielle est réduite dans tous ses diamètres. Les noyaux de Deiters-Bechterew sont plutôt petits ; les cellules, de faibles dimensions ; les noyaux névrogliques y sont en plus grand nombre. Les fibres du nerf vestibulaire sont grêles et paraissent assez clairsemées.

Le système acoustique est au contraire normal sur toute son étendue ; cependant les stries acoustiques font totalement défaut.

Il n'y a rien de particulier à signaler pour les autres nerfs craniens et leurs noyaux d'origine.

Les grosses cellules du noyau central supérieur de la substance réticulée sont nombreuses et ce noyau est en général bien développé. Le noyau central inférieur paraît normal. Le noyau du raphé (à la limite du bulbe et de la protubérance) paraît très réduit.

III. — PÉDONCULE CÉRÉBELLEUX SUPÉRIEUR (*Pcs*, fig. 6).

Le pédoncule cérébelleux supérieur et son entre-croisement ne présentent rien d'anormal. Les coupes passant par cette région sont un peu trop épaisses pour qu'on puisse se rendre exactement compte du nombre et de l'état des cellules du noyau rouge ; ce noyau, comme les autres parties de l'isthme de l'encéphale, comme d'ailleurs le bulbe et la protubérance en général, est un peu au-dessous de la moyenne, mais il ne présente pas d'altérations manifestes.

Les *pédoncules cérébraux* sont très malades ; le faisceau de Turck et toute la partie interne sont presque complètement décolorés sur les coupes colorées par la méthode de Weigert-Pal ; le deuxième cinquième externe du pédoncule, immédiatement en dedans du faisceau de Turck, est seul coloré ; tout le reste est malade, les fibres nerveuses y sont disparues ou atrophiées ; elles sont remplacées par du tissu névroglique (noyaux et fibrilles). La dégénération peut être suivie plus haut dans la capsule interne. Dans la moitié supérieure de la protubérance quelques fascicules sont encore manifestement dégénérés : les grosses fibres y sont moins nombreuses ; les fibres grêles sont abondantes, le tissu névroglique est passablement proliféré. On n'observe plus rien de semblable au niveau des *pyramides*, qui sont saines (*Py*, fig. 7).

En résumé, l'ensemble des lésions observées dans ce cas est caractérisé par leur topographie et leur nature histologique. C'est d'une part : 1° l'atrophie symétrique de l'écorce cérébelleuse plus prononcée sur les hémisphères que sur le vermis, contrastant avec l'intégrité relative des noyaux gris centraux ; 2° l'atrophie presque totale du pédoncule cérébelleux moyen : le pédoncule cérébelleux supérieur est au contraire bien conservé ; 3° l'atrophie très prononcée des olives inférieures des noyaux juxtaolivaires, des noyaux arciformes, la dégénérescence des fibres arciformes externes et du corps restiforme.

Ces lésions sont la conséquence de la disparition des cellules dans les noyaux gris correspondants et de la dégénérescence secondaire des fibres nerveuses qui y prennent leur origine ; elles semblent avoir débuté à la fois dans l'écorce du cervelet, dans la substance grise du pont et des olives inférieures : il s'agit en quelque sorte d'une atrophie sys-

tématique primitive de l'écorce cérébelleuse, de ses fibres afférentes et de leurs principaux noyaux d'origine.

A ce point de vue, cette observation peut être considérée comme un cas d'atrophie olivo-ponto-cérébelleuse.

OBSERVATION V. — Observation de MAX ARNDT (1).

C. A..., boucher, âgé de 70 ans. Le malade se plaint d'avoir l'ouïe difficile, du vertige et de l'incertitude de la marche. Ces symptômes se sont développés lentement depuis quatre ans. Au commencement de cette année, écoulement d'oreille. Depuis un an, incontinence d'urine.

L'acuité visuelle n'est pas affaiblie et le malade n'a pas eu de diplopie. Des accès de vomissements, des syncopes, des crampes ne se sont jamais présentés. L'intelligence est saine. La syphilis, l'alcool, le traumatisme sont niés.

État du malade. — Sensorium libre ; aucune affection intellectuelle apparente. La parole même émise à voix haute n'est entendue qu'immédiatement proférée à l'oreille, et le bruit d'une montre n'est pas perçu, même appliquée sur les os de la tête.

Les mouvements des yeux ne sont pas altérés, pas de nystagmus, les pupilles réagissent bien à la lumière. A l'ophtalmoscope, rien d'anormal. Cataracte au début.

Aucune paralysie du facial et de l'hypoglosse. La parole n'est pas clairement émise, il existe une légère dysarthrie, consistant en un léger nasonnement, sans scansion.

La mastication et la déglutition sont normales.

Le patient se tient et marche les jambes écartées : la démarche est très incertaine. Il s'appuie à droite sur une canne.

Dans la station debout on constate un balancement perpétuel, en même temps que les tendons des extenseurs du pied et des doigts se tendent et se détendent alternativement.

Il marche lentement, les jambes écartées, en se balançant, mais il ne talonne pas.

(1) MAX ARNDT, *La pathologie du cerveau*. Travail du laboratoire du professeur Oppenheim (Berlin). *Archives de psychiatrie*, 1894. Observation prise par le professeur OPPENHEIM.

Le malade étant étendu sur le dos, on ne constate dans les jambes aucune raideur manifeste, mais un affaiblissement très marqué dans les mouvements. En outre, ils sont troublés et il est difficile de dire s'il s'agit d'ataxie ou de tremblement. Les extrémités oscillent dans tous les mouvements actifs : pourtant c'est moins un mouvement de va-et-vient irrégulier et un balancement qu'un tremblement analogue à celui de la sclérose en plaques ; il s'en distingue en ce qu'il est beaucoup plus rotatoire que dans la sclérose en plaques. L'occlusion des yeux n'augmente pas ces phénomènes.

Le phénomène du genou est normal, un peu exagéré à gauche.

Sensibilité tactile et douloureuse intacte.

Les mouvements des membres supérieurs sont un peu faibles. Quand on dit au malade de mettre son doigt sur son nez, il se produit une incertitude rappelant l'ataxie.

S'il cherche à se tenir debout les pieds joints, il se produit un balancement du corps et des oscillations très fortes qui s'accroissent par l'occlusion des yeux.

Les artères périphériques sont un peu dures et serpentineuses. Incontinence d'urine.

Le malade succombe en janvier 1892 à une cystite et à des hémorrhagies vésicales.

AUTOPSIE. — On constate que l'artère vertébrale droite est épaissie, mais la gauche semble mince et la paroi est bien conservée. L'artère verbale droite présente la même lumière que le tronc basilaire. Les deux vaisseaux présentent en plusieurs points des plaques jaunes et dures. Les artères de la base présentent le même aspect.

Sur une coupe frontale passant par les ventricules latéraux et la partie la plus antérieure des circonvolutions temporales, la substance médullaire des circonvolutions postérieures de l'écorce temporale droite est hyperhémisée (mais il n'y a pas de corps granuleux).

Le cervelet paraît sain extérieurement.

Sur une coupe transversale, la substance médullaire, diminuée, présente un aspect gris rougeâtre. Au microscope on ne trouve des granulations graisseuses que dans les parois des vaisseaux. La substance médullaire du cervelet est très ferme et ne se laisse pas facilement déchirer.

Le pont et la moelle allongée sont petits et minces.

A ce premier examen, la moelle ne présente rien d'anormal.

Recherches microscopiques. — Diminution du cervelet dans tous ses diamètres surtout dans le diamètre dorso-ventral. Il s'agit surtout d'un rétrécissement de la substance médullaire, tel que le diamètre dorso-ventral est réduit de moitié. L'écorce ne semble pas réduite dans toutes ses parties.

Masse blanche des hémisphères. — Les coupes contenant l'écorce, le champ médullaire et le corps dentelé, colorées au carmin ammoniacal, présentent une coloration rouge diffuse de la substance médullaire. Il existe par places et sur une étendue variable des territoires composés de tissu fibreux ; il existe aussi des lésions artérielles : vaisseaux nombreux, épaissis, remplis de sang avec une adventice très épaisse, il y a des néoformations de vaisseaux capillaires, de nombreuses cellules rondes et des fibrilles de tissu conjonctif plus un grand nombre de corpuscules amylacés.

Cette atrophie se constate beaucoup plus nettement par la méthode de Weigert ou de Pal, les coupes prennent une coloration jaune sale et ce n'est qu'à un fort grossissement qu'on peut découvrir un faible réseau de fibres faiblement colorées qui constituent les fibres normales. Il n'y a pas de territoire absolument sain à côté des territoires malades, il n'y a pas de limites nettes comme dans la sclérose en plaques. Ces lésions sont bilatérales et égales des deux côtés. Une faible partie du vermis a pu être examinée. Il y avait la même disparition des fibres nerveuses.

Corps dentelé. — Il semble normal. La toison et le champ médullaire de cet organe sont bien colorés par la méthode de Pal. Il y a une séparation brusque entre la toison et les tissus dégénérés colorés en jaune. La coloration au carmin montre en certains endroits un développement exagéré du tissu conjonctif et des vaisseaux. Mais la substance grise du corps dentelé présente un aspect complètement normal ; les cellules ne sont pas diminuées de nombre et de volume, leurs prolongements sont bien marqués, le pigment n'y est pas plus abondant que normalement.

(Sur les autres noyaux : noyaux du toit, embolus, bouchon, l'auteur ne donne pas d'autres détails.)

Prolongements médullaires des lamelles. — Ils sont en partie fibreux, le tissu conjonctif et les vaisseaux s'y sont développés, les faisceaux nerveux sont bien moins nombreux. Par endroits, les fibres ont complètement disparu. -

Couche des grains. — Dans quelques lamelles seulement la couche des grains est plus pâle et plus diffuse que normalement. Dans la plupart des lamelles, les cellules semblent normales comme nombre, et comme volume : mais le réseau fibrillaire a disparu.

Cellules de Purkinje. — Dans beaucoup de lamelles elles sont au nombre normal ; dans d'autres lamelles, elles ont disparu en grand nombre ; par endroits, elles manquent complètement. Certains ont conservé leur prolongement, d'autres sont réduites de volume, et semblent devoir disparaître ; enfin un grand nombre sont petites, irrégulières, sans noyau ou sans prolongement ; dans ces points-là on trouve une couche très riche de pigment jaune sale occupant l'espace situé entre la moléculaire et la granuleuse. Ces fibres clairsemées et fines qui pénètrent dans la couche des cellules de Purkinje et vont plus loin vers la périphérie (fibres corticales tangentiellles) sont conservées en grande partie.

La couche moléculaire présente par endroits un aspect normal, dans d'autres, au contraire, les grands prolongements arborescents des cellules de Purkinje ont disparu. Dans cette couche on trouve de nombreux corps amylacés.

Moelle lombaire. — Normale.

Moelle dorsale. — Cellules des colonnes de Clarke normales. Réseau des fibres normal. — Disparition d'un assez grand nombre de fibres à myéline dans les cordons latéraux, faisceaux pyramidaux, dans les faisceaux cérébelleux directs et les faisceaux de Gowers des deux côtés. Dans la moelle dorsale supérieure cet aspect est beaucoup moins net.

Moelle cervicale. — Dans le renflement cervical on trouve une augmentation du tissu interstitiel dans les cordons latéraux ainsi que dans les cordons postérieurs, faisceaux de Goll et de Burdach.

Dans la région cervicale supérieure, au-dessous de l'entre-croisement, on trouve dans le cordon latéral entre le cordon latéral et la périphérie une zone dans laquelle le tissu névroglique est plus développé. Plus

haut cette zone se continue insensiblement avec l'olive inférieure et l'auteur pense que les fibres qui en font normalement partie se terminent dans l'olive inférieure.

Les faisceaux pyramidaux sont atrophiés des deux côtés, aussi bien au-dessus qu'au niveau et au-dessous de l'entre-croisement, le tissu interstitiel est très développé et les fibres nerveuses sont moins nombreuses.

Dans les premières coupes qui intéressent le noyau de l'hypoglosse, les cellules ne sont pas bien développées, pourtant on ne peut pas dire qu'il y ait atrophie. Plus haut le noyau de l'hypoglosse est normal de même que celui du vague, le faisceau solitaire, la racine du trijumeau et la couche interolivaire.

Les olives et les noyaux para-olivaires internes sont très atrophiés, les cellules sont atrophiées, moins nombreuses. Le tissu conjonctif y est développé.

Les fibres qui entourent l'olive et la circonscrivent en dehors, et celles qui se dirigent du hile vers le raphé sont également très atrophiées.

Les fibres arciformes externes antérieures et postérieures, celles qui circonscrivent les pyramides, et la partie la plus latérale des fibres arciformes internes sont manifestement atrophiées. Les noyaux arciformes ne contiennent presque aucune cellule.

Le faisceau central de la calotte et le noyau du cordon latéral sont atrophiés.

Dégénération partielle (principalement le centre) du corps restiforme, surtout marquée d'un côté.

Atrophie des stries acoustiques et de la racine interne de l'acoustique des deux côtés.

Dégénération totale des pédoncules cérébelleux moyens, des fibres transverses et de la substance prise du pont.

Intégrité du pédoncule cérébelleux supérieur, de la Schleife, du trijumeau, etc.

OBSERVATION VI. — Observation du Dr A. THOMAS (1).

B..., âgé de 44 ans, boulanger.

(1) ANDRÉ THOMAS, *Le cervelet*, 1897 (obs. V, p. 125).

Tare héréditaire, nerveuse et mentale. Accidents névropathiques dès l'enfance.

A l'âge de vingt-deux ans, à propos d'un vif chagrin, crise convulsive suivie d'agitation et de délire. A vingt-cinq ans, changement insensible du caractère, affaiblissement progressif des membres inférieurs avec accès de tremblement provoqués par la moindre émotion. Pendant les dix années qui suivent, aggravation persistante des symptômes précédents. A trente-cinq ans, admission à Bicêtre où l'on constate, outre la faiblesse générale, du tremblement intentionnel des membres et de l'embarras de la parole. A quarante et un ans, apparition de plaques d'anesthésie à la face antérieure des cuisses, puis extension de cette anesthésie qui envahit peu à peu toutes les parties du corps et tous les modes de la sensibilité. Actuellement parésie de l'appareil musculaire en entier, tremblement intentionnel ; embarras de la parole ; anesthésie totale de la peau, des muqueuses, des parties profondes, des organes des sens, moins la vue et l'ouïe.

B... est à Bicêtre depuis l'année 1884. Nous avons été renseigné sur ses antécédents soit par lui-même, soit par sa femme, soit par les notes prises dans le service depuis son admission. Quant à l'état actuel, nous l'avons établi après avoir suivi le malade pendant plus de six mois.

Antécédents héréditaires. — La mère de B..., une hystérique à grandes crises, devint folle à la fin de sa vie et mourut dans un asile. Un cousin germain est aliéné depuis la vingtième année. Des six enfants qu'a eus le malade, cinq sont morts en bas âge ; le seul survivant a souffert d'accès convulsifs répétés.

Antécédents personnels. — Toujours malingre, B... a manifesté son état névropathique dès l'enfance. Il était sujet aux cauchemars, aux terreurs nocturnes, et fortement enclin à l'onanisme qu'il pratique plusieurs fois par jour jusqu'à son mariage. A l'âge de dix ans, il présentait des mouvements choréiformes et sautait en marchant ; ses camarades le nommèrent « sautillard ». A douze ans il ne sautait plus, mais boitait de la jambe gauche. Il n'a pas eu la syphilis.

En 1871, B... servait à Paris dans la garde nationale. Un jour, après de grandes fatigues, il apprit tout d'un coup la mort d'un de ses enfants, âgé d'un an. A cette nouvelle il fut saisi de secousses violentes.

tes dans les membres du côté gauche, puis il perdit connaissance. Il resta quelques heures dans le coma. A son réveil il était délirant et très agité. On le transporta à l'hôpital Lariboisière où le délire dura trois jours, accompagné d'hallucinations et de convulsions presque ininterrompues. Au bout de deux mois il quitta l'hôpital, guéri mais très faible.

En 1874, on remarqua chez B... une altération du caractère. Il avait une humeur bizarre, des alternatives de gaieté et de mélancolie, des colères excessives, des défiances injustifiées, un besoin perpétuel de changement.

A ces désordres mentaux se joignaient des troubles moteurs : *faiblesse des membres inférieurs, démarche incertaine et titubante, pertes d'équilibre, chutes fréquentes*. En outre, à la moindre émotion, B... était pris d'un tremblement des deux mains, sentait fléchir ses jambes et devenait comme aburi. Il souffrait enfin de crampes dans les doigts.

Pendant les années qui suivirent, ces phénomènes s'aggravèrent progressivement et en 1884 B... se fit admettre à Bicêtre. Il présentait alors, outre les symptômes déjà mentionnés, un embarras léger de la parole. A l'hospice l'état du malade ne fit qu'empirer. La vue baissait, le membre supérieur était pris de tremblement à l'occasion des mouvements volontaires, l'acte d'écrire devenait de plus en plus difficile.

En août 1889, B... s'aperçut qu'il avait aux cuisses et aux jambes des places insensibles ; il se piquait et se brûlait dans ces parties sans rien sentir. Cette anesthésie s'étendit rapidement, car au bout de quelques mois l'examen détaillé révélait des altérations considérables. Sur toute la surface cutanée, excepté la région rotulienne, le sens tactile était aboli et la température, la pression, la douleur n'étaient perçues que pour des excitations intenses. Seul le sens musculaire paraissait conservé. On remarquait en outre une diminution générale de la force motrice avec prédominance à gauche, un tremblement intentionnel très accentué, de l'embarras de la parole.

En 1892, l'anesthésie, poursuivant sa marche, avait tout envahi, y compris la région rotulienne. Cependant les excitations très vives se traduisaient encore pour le malade par de vagues sensations.

Dès lors le mal continua de progresser et aujourd'hui nous notons les symptômes suivants :

État actuel, pris le 1^{er} mars 1893. — B... est de taille moyenne, d'apparence cachectique. Il reste au lit une partie de la journée, immobile et silencieux.

État mental. — Les fonctions psychiques sont altérées. B... souffre d'une incapacité mentale qui l'empêche de fixer son attention. Le moindre travail intellectuel le fatigue ; il peut à peine calculer, la lecture lui est fort difficile. La mémoire est très diminuée, la réaction psychique très lente. Cependant B... comprend et raisonne juste.

L'état émotif consiste en une dépression continue, avec angoisse précordiale et sentiment de crainte.

On ne constate pas de délire bien constitué, mais une défiance exagérée allant même jusqu'à l'idée de persécution.

De vagues hallucinations de l'ouïe s'ajoutent parfois à ces troubles de l'intelligence. Le malade jouit d'un bon sommeil.

Motilité. — La force musculaire est très réduite. Il existe une parésie également distribuée à tous les membres. B... ne peut serrer que faiblement les objets qu'on lui présente ; il est incapable de résister aux mouvements qu'on imprime à ses bras et à ses jambes.

La station verticale est difficile. Dans cette attitude le malade se tient les pieds écartés ; mais bientôt il tremble, chancelle et finirait par tomber, si l'on n'y prenait garde.

La marche est à peu près impossible. Il faut à B... un fort soutien ; et encore avance-t-il à petits pas incertains, avec des efforts considérables et un tremblement de tout le corps.

Dans l'état de repos on ne constate aucun mouvement anormal. Par contre, lorsqu'un membre n'est pas appuyé, il est pris de grandes oscillations. De plus, il existe à l'occasion des mouvements volontaires un tremblement très analogue à celui de la sclérose en plaques. Ce tremblement est représenté par des oscillations inégales, qui augmentent d'amplitude à mesure que le mouvement se poursuit, mais sans détourner le membre de sa direction générale. Le malade ne peut porter un verre d'eau à ses lèvres sans projeter le liquide de tous les côtés. La langue, sortie de la bouche, exécute des mouvements invo-

lontaines d'élévation, d'abaissement, de latéralité, de circumduction. Elle est en outre animée de secousses fibrillaires.

La parole est très embarrassée. B... cherche ses mots, hésite avant d'articuler, accentue les consonnes et traîne sur les syllabes qu'il prononce selon un rythme uniforme. Il existe donc à la fois de la lenteur, de la scansion et un bégaiement léger.

On ne constate pas de nystagmus, ni statique ni dynamique.

Sensibilité. — L'examen de la peau donne les résultats suivants :

Le sens tactile est totalement aboli sur toute la surface cutanée, ainsi que la sensibilité à la pression.

Le sens thermique a disparu également, B... ne fait aucune différence entre -6° et $+80^{\circ}$. Quand on le brûle, il ne se doute même pas qu'on le touche. Le sens de la douleur n'existe pas. Le pincement, la piqure, la traction des poils, ne provoquent aucune sensation.

La peau a donc perdu toute sensibilité.

Les muqueuses participent à l'anesthésie. Celles du gland, de la conjonctive, de la langue, des lèvres, des joues, du pharynx, de l'anus restent insensibles à toutes les excitations.

Il en est de même pour l'urèthre et la vessie. Après avoir fermé les yeux de B..., nous l'avons sondé jusqu'à écoulement de l'urine, sans qu'il en ait éprouvé la moindre sensation. Il n'a pas même pu dire sur quelle partie du corps nous avons expérimenté. Même résultat pour le toucher rectal. Enfin nous avons introduit une sonde œsophagienne dans l'estomac ; B... a supporté l'opération sans présenter les réactions habituelles en pareil cas ; tout au plus a-t-il eu quelques faibles mouvements de régurgitation au passage de l'instrument. Par la sonde nous avons fait pénétrer de l'eau chaude et de l'eau froide ; B... n'a pas reconnu la différence de température. Les parties profondes ne sont pas moins atteintes.

La pression forte des muscles, le jeu forcé des articulations ne sont pas perçus par le malade. Cependant si l'on tord violemment les jointures, B... a parfois vaguement conscience « qu'on lui fait quelque chose ».

Cette faible perception a d'ailleurs manqué dans la plupart de nos expériences.

Le sens musculaire peut être considéré comme nul, quoique l'examen en soit rendu difficile par les troubles du mouvement. B... n'a aucune notion de la position de ses membres et ignore les changements d'attitude qu'on leur fait subir. Si ces changements sont très brusques il a cependant le sentiment confus qu'« on a changé quelque chose ». Quand les yeux de B... sont fermés il ne peut trouver sa main droite avec sa main gauche et inversement. Le malade perd ses jambes dans son lit.

Le sentiment de la faim et celui de la satiété paraissent nuls.

La miction et la défécation sont rares et difficiles, car la sensation de plénitude de la vessie et du rectum ne semble pas arriver à la conscience.

Les fonctions génitales sont entièrement abolies.

Les sens spéciaux présentent les modifications suivantes :

Les pupilles sont de dimension moyenne ; elles réagissent à la lumière et à l'accommodation, mais avec une certaine paresse. La vue est très affaiblie. Le champ visuel, examiné l'an dernier par M. Dejerine, n'était pas rétréci. Aujourd'hui on ne peut entreprendre de nouveau ces recherches, à cause de la fatigue qui en résulte pour le malade.

L'ouïe présente une acuité normale.

Le goût est absolument supprimé. B... ne fait pas de distinction entre le sel, le sucre et la quinine.

L'odorat est aboli. Un flacon d'ammoniaque tenu à l'entrée des narines ne détermine ni sensation ni réaction.

Les réflexes tendineux, cutanés et pharyngien sont nuls.

L'affaiblissement a progressé ; dès la fin de l'année 1893, B... ne quittait plus le lit et répondait à peine aux questions qu'on lui posait. Il est mort cachectique.

AUTOPSIE. — Le névraxe paraît petit dans toute son étendue, mais principalement au niveau du cervelet et de la protubérance. Le bulbe et la moelle sont beaucoup plus petits que normalement.

Il n'existe aucune lésion des hémisphères cérébraux et de l'isthme de l'encéphale.

Le cervelet paraît très réduit de volume, les lamelles sont petites,

aussi bien sur le vermis que sur les hémisphères ; leur consistance est normale, les sillons bien dessinés ; il n'a subi aucune modification de forme ; dans la réduction en masse de son volume, les différentes parties ont gardé à peu près leurs proportions normales.

La face inférieure des hémisphères, surtout dans leur moitié interne, est plus petite et déprimée. Il existe un méplat sur la face supérieure de l'hémisphère droit.

Une coupe de la protubérance à l'état frais présente une diminution considérable des diamètres, surtout du diamètre antéro-postérieur, aux dépens de l'étage antérieur : la calotte est aussi plus petite qu'à l'état normal.

Les olives sont moins saillantes.

Les différentes parties du névraxe ont été durcies dans le liquide de Muller, puis coupées en séries et colorées par les méthodes de Pal, Weigert, Carmin, Rosin, Marchi, Azoulay, etc.

Examen du cervelet. — Différentes régions de l'écorce prélevées soit sur le vermis, soit sur les hémisphères, ont été soumises à l'examen histologique.

Toute cette partie du cervelet qui forme le toit du quatrième ventricule a été coupée avec la protubérance ; un hémisphère a été coupé en série.

Toutes les lamelles cérébelleuses sont plus petites que normalement ; l'atrophie porte sur les trois couches : moléculaire, granuleuse, médullaire.

Couche moléculaire. — Particulièrement réduite : les cellules y sont peu nombreuses, mais il n'y a pas de multiplication nucléaire, de développement de tissu fibreux ; les vaisseaux n'y sont pas épaissis ; on n'y découvre aucune fibre à myéline ; du reste normalement ces fibres sont rares.

Cellules de Purkinje. — Les cellules de Purkinje sont très irrégulièrement distribuées. Dans quelques lamelles elles sont aussi nombreuses qu'à l'état normal, dans d'autres elles sont en très petit nombre et très irrégulièrement distancées. Elles sont généralement plus petites qu'à l'état normal, leurs prolongements protoplasmiques sont difficilement suivis au milieu de la couche moléculaire ; leur forme est irrég-

gulière, leur coloration inégale ; sur un grand nombre, le noyau n'est plus apparent.

Couche des grains. — Cette couche semble moins diminuée que la couche moléculaire. Par la méthode de Rosin, les grains se colorent très bien, de même que par le carmin et l'hématoxyline, mais ils sont beaucoup moins tassés que normalement ; le tissu interstitiel est peu développé.

Couche médullaire. — Le réseau des fibres à myéline est assez riche, et la couche de fibres à myéline qui sépare la couche moléculaire de la couche des grains, au niveau même des cellules de Purkinje, est assez bien colorée sur les coupes traitées par la méthode de Pal ou de Weigert.

Les *faisceaux de fibres* à myéline qui forment le centre des lames ou des lamelles sont bien colorés par la méthode de Pal, les fibres n'y sont pas enroulées ni sinueuses, ni séparées par du tissu interstitiel en excès (sur quelques points pourtant la névroglie semble plus abondante) ; mais quand on compare ces faisceaux à ceux d'un cervelet normal, on est frappé par l'extrême réduction de leurs dimensions en longueur et en largeur.

L'écorce cérébelleuse est donc très atrophiée ; mais l'atrophie porte surtout sur la couche moléculaire et la couche médullaire ; l'absence de tissu scléreux, l'intégrité presque absolue des vaisseaux font exclure toute idée de sclérose du cervelet ; il ne peut s'agir que d'atrophie primitive ou secondaire.

Les noyaux dentelés sont au contraire riches en cellules, la toison et les fibres intraciliaires se colorent bien. Ils sont pourtant plus petits que les noyaux dentelés appartenant à un cervelet normal.

Moelle. — La moelle est petite, et l'exiguité de ses dimensions est également répartie sur tous les faisceaux et sur la substance grise.

Région lombaire. — Dans la moelle lombaire et sacrée, les cordons postérieurs sont moins bien colorés par la méthode de Pal, sauf dans la zone cornu-commissurale, dans la zone de Lissauer, dans la zone de pénétration des racines et à la périphérie des cordons. Les cordons latéraux sont moins bien colorés au niveau des faisceaux pyramidaux croisés. Tout le reste de la substance médullaire est normal. L'examen

des racines antérieures et postérieures soit par la méthode de Pal, soit par la méthode d'Azoulay, ne décèle aucune dégénérescence. Les cellules ganglionnaires des cornes antérieures sont normales, du moins par la méthode du carmin ou de Rosin, la méthode de Nissl n'ayant pas été appliquée ; la substance grise et les fibres à myéline des cornes postérieures n'offrent rien de particulier.

Région dorsale. — Très petite ; les cordons latéraux et postérieurs sont beaucoup moins colorés que les faisceaux antérieurs et antéro-latéraux. Les fibres sont surtout moins abondantes dans l'aire du faisceau cérébelleux direct et du faisceau de Gowers, mais ces faisceaux ne se détachent pas nettement comme dans la région cervicale.

Les colonnes de Clarke sont petites dans toute la région dorsale, les cellules sont peu nombreuses, petites, ratatinées, de forme irrégulière et sans prolongements. La substance grise des cornes postérieures est aussi moins développée. Les cornes antérieures sont petites.

Les cordons postérieurs présentent dans la région dorsale supérieure une double zone de dégénérescence comprise l'une dans le centre du cordon du Goll, l'autre dans le segment interne du faisceau de Burdach. La zone cornu-commissurale est saine. Les lésions sont bilatérales et symétriques. Intégrité des racines antérieures et postérieures.

Région cervicale. — Dans cette région, les cordons postérieurs, le faisceau cérébelleux direct et le faisceau de Gowers tranchent par leur décoloration sur le reste de la moelle.

La dégénérescence des cordons postérieurs est plus accusée dans leur moitié antérieure que dans leur moitié postérieure, la zone cornu-commissurale et le cordon de Goll sont moins atteints que le reste des cordons postérieurs.

Le faisceau cérébelleux direct et le faisceau de Gowers sont pâles (méthode de Pal), mais ils contiennent encore un certain nombre de fibres à myéline.

L'examen des mêmes régions, fait par la méthode de coloration au picrocarmin de Ranvier, démontre que la dégénérescence n'est pas aussi marquée que pourrait le faire supposer l'examen simple par la méthode de Pal. En effet, on peut constater à un fort grossissement,

qu'il existe un assez grand nombre de cylindraxes avec leur gaine de myéline, dissociés en certains endroits par de larges bandes de tissu névroglique et au milieu du tissu, on peut découvrir un petit nombre de cylindraxes sans gaine de myéline. Dans l'aire du faisceau cérébelleux direct et du faisceau de Gowers, les bandes du tissu névroglique sont plus larges, les cylindraxes moins nombreux.

Les cellules des cornes antérieures, les racines antérieures et les racines postérieures sont normales.

En résumé, la moelle est petite dans toute sa longueur. Dans la moitié inférieure de la région dorsale et la région lombaire, il n'y a de dégénérescence que dans les faisceaux pyramidaux croisés et les cordons postérieurs. Dans la moitié supérieure de la région dorsale et la région cervicale, il y a dégénérescence des cordons postérieurs du faisceau cérébelleux direct et du faisceau de Gowers.

Les colonnes de Clarke sont très atrophiées. Il nous a semblé aussi que le groupe latéral des cornes antérieures était pauvre en cellules. Enfin, cette dégénérescence présente ceci de spécial qu'un petit nombre de cylindraxes sans gaine de myéline et petits ont subsisté.

Après l'examen de la moelle s'impose celui du bulbe, puis de la protubérance, etc. ; mais cette méthode, se basant sur l'examen de coupes de plus en plus élevées du bulbe, exposerait à de nombreuses répétitions, c'est pourquoi nous étudierons successivement les différents systèmes, en commençant par les pédoncules cérébelleux.

Pédoncules cérébelleux inférieurs. — Le funiculus gracilis et le funiculus cuneatus sont petits, décolorés comme les cordons postérieurs.

Les noyaux des cordons postérieurs (noyau du faisceau de Goll, noyau du faisceau de Burdach) ne présentent pas de lésion appréciable ; les cellules y sont petites et peu nombreuses, comparées à celles d'un bulbe normal. Les fibres arciformes externes postérieures sont peu nombreuses.

Le noyau latéral du bulbe est peu développé.

Le faisceau de Gowers est faiblement coloré jusque dans le cervelet ; les fibres arciformes qui s'étendent du faisceau cérébelleux direct au corps restiforme, en contournant la racine descendante du trijumeau

et qui ne sont que la continuation du faisceau cérébelleux direct, sont très atrophiées.

Les olives bulbaires sont beaucoup moins développées que celles d'un bulbe normal ; leurs volutes sont moins larges et moins profondes. Les cellules sont atrophiées et en petite quantité, mais il n'y a pas de tissu de sclérose à proprement parler. Le hile de l'olive est très décoloré. La couche médullaire qui entoure normalement l'olive présente des modifications importantes : le tiers interne qui forme la toison est relativement bien conservé, le tiers externe est assez bien coloré, le tiers moyen est presque complètement décoloré et ne contient presque plus de fibres à myéline.

Les noyaux juxtaolivaires, antéro-interne, postéro-externe sont très atrophiés.

La partie externe des fibres arciformes internes est atrophiée, de même que les fibres externes antérieures qui contournent la périphérie de l'olive et la pyramide antérieure pour s'entrecroiser dans le raphé et se rendre à l'olive du côté opposé. Le beau faisceau de fibres, qui se détache du corps restiforme pour croiser l'olive du même côté, puis le raphé, et pénétrer dans le hile de l'olive du côté opposé, manque totalement et a laissé un vide sur tout son trajet.

Les fibres prépyramidales et les noyaux arciformes font presque complètement défaut.

Le corps restiforme est très pâle sur les coupes colorées par la méthode de Pal, davantage dans sa moitié interne où quelques rares fibres à myéline sont apparentes ; il conserve cet aspect sur tout son trajet. Le segment interne du pédoncule cérébelleux inférieur ou faisceau cérébello-vestibulaire se colore au contraire très intensivement et présente l'aspect habituel.

Ici encore les lésions sont symétriques.

Le *pédoncule cérébelleux moyen* est extrêmement dégénéré ; il existe encore quelques fibres à myéline très clairsemées, disséminées dans les trois couches des fibres transverses de la protubérance (stratum superficiale, stratum intermedium, stratum profundum). Les fascicules des faisceaux pyramidaux sont rapprochés les uns des autres et plus tassés que normalement. L'examen des coupes de la protubé-

rance traitées par le picrocarmin, démontre que les cellules de la substance grise du pont sont très rares : celles qui subsistent sont petites, ratatinées.

La réduction du diamètre antéro-postérieur de la calotte tient d'une part à l'atrophie de la substance grise de la calotte et du pédoncule cérébelleux moyen (les fibres du raphé protubérantiel ont disparu, la substance grise réticulée de la calotte est très réduite), et, d'autre part, à la petitesse des faisceaux centraux de la calotte. Les faisceaux blancs de la substance réticulée de la calotte sont aussi plus petits et moins nombreux.

Le *pédoncule cérébelleux supérieur* a conservé son aspect normal, il paraît même plus considérable ; il se colore très intensivement par la méthode de Pal. Les noyaux rouges sont normaux ainsi que les radiations de la calotte, etc.

Le *pédoncule cérébral* est sain.

Les nerfs craniens et leurs systèmes secondaires sont normaux. Les noyaux de la 8^e paire, le ruban de Reil latéral, les olives supérieures, le corps trapézoïde, les tubercules quadrijumeaux postérieurs, les tubercules quadrijumeaux antérieurs, les faisceaux longitudinaux postérieurs sont sains.

Les fibres arciformes internes du bulbe, la couche interolivaire, le ruban de Reil médian sont normaux.

OBSERVATION VII. — Observation de MENZEL (1).

Robert S..., né en 1840, mort en 1886.

Son père est mort à 70 ans. Sa mère, bien portante pendant sa jeunesse, fut plus tard atteinte d'oscillations de la tête et sa démarche était incertaine. Longtemps avant sa mort elle ne put sortir dans la rue. Elle mourut à 60 ans.

Frère aîné âgé de 40 ans, bien portant.

Son second frère tombe malade pendant le service militaire, il reste malade pendant 20 ans. Il tremblait.

(1) MENZEL, Beitrag zur Kenntniss der hereditären Ataxie und Kleinhirnsatrophie. *Arch. für Psychiatrie und Nervenkrankheiten*, 1891.

Son troisième frère est faible, mais il n'a aucun tremblement dans les mouvements : sa démarche n'est pas oscillante.

Une sœur plus vieille tomba malade à 30 ans, la marche était hésitante, elle ne pouvait maintenir la tête dans une attitude fixe. Elle tombait assez souvent sur le côté, elle fut plus tard atteinte de délire et de suicide en 1878.

Une autre sœur s'est suicidée en 1885 (sa démarche était incertaine).

Une troisième sœur, de constitution faible, sans maladie nerveuse.

Le début de la maladie remonte à l'année 1874. Les premiers symptômes furent l'incertitude et la faiblesse pendant la marche, et des douleurs dans les reins ; toutefois en 1868, quelque temps après son mariage, sa femme avait remarqué certaines anomalies. Jusqu'à l'âge de 17 ans, il avait une belle écriture : à partir de cette époque, elle devint tremblée, et en 1876 elle n'était plus possible.

Au commencement de son mariage, il pouvait encore exécuter des travaux fins et délicats (il était bijoutier), mais bientôt il devint moins habile et c'est en 1880 qu'il dut cesser tout travail.

En 1868, lui qui autrefois était très bon danseur, éprouvait du vertige en dansant, il lançait davantage la jambe droite et oscillait dans le sens transversal.

Dès le commencement de son mariage, il restait volontiers chez lui et ne sortait point sans sa femme, parce que, dans l'obscurité, la marche était extrêmement pénible et incertaine, et il craignait d'être remarqué.

A partir de l'année 1885, il ne sortit plus de chez lui.

Sa femme l'a toujours connu maladroit, surtout dans l'obscurité. Il mange difficilement et se frappe souvent la bouche avec sa fourchette. Dans les dernières années, il ne pouvait même pas manger seul. Sa femme devait le faire manger.

Miction et défécation normales.

Le coït se pratiquait normalement ; sa femme devint enceinte en 1884, mais elle fit une mauvaise couche.

Il n'a jamais présenté de troubles marqués de la sensibilité, si ce n'est que de 1874 à 1881 il a éprouvé de vives douleurs dans les reins et dans la nuque, survenant brusquement (sensation de tension).

Pas de troubles psychiques : mais il parlait peu.

La mémoire était bonne, il pouvait calculer convenablement.

Depuis 1879, la parole est gênée et difficile, et le patient éprouve une faiblesse marquée dans le bras droit, en outre de l'incertitude des mouvements qui existait depuis longtemps.

Les médecins qu'il consulta firent alors le diagnostic de sclérose multiple.

Menzel vit le malade pour la première fois en 1882.

C'était alors un individu ni maigre ni affaibli, bien musclé, mais de teint légèrement terreux. La tête était inclinée à droite, et dans le mouvement intentionnel cette inclinaison s'exagérait. S'il se levait et faisait quelques pas, sa tête s'inclinait davantage et finalement il regardait en arrière et à droite. Ce phénomène, qui tient à une contraction très énergique du sternocléido-mastoïdien gauche, se produit aussi quand il lit, aussi est-il obligé de porter son livre à droite et ses yeux restent fixes, dirigés à droite. Pour s'y opposer, il met la main sur le côté gauche du cou et de la nuque.

L'acuité visuelle et les mouvements des yeux sont tout à fait normaux. Dans le regard il y a aussi quelques mouvements convulsifs. Pendant la lecture et la marche, le patient porte son regard au delà du but, de sorte que son visage prend une expression de frayeur et d'étonnement ; en outre le sillon naso-labial s'exagère, les muscles de la bouche et des membres se contractent comme dans le tétanos : le phénomène s'accuse d'autant plus que le patient prolonge le mouvement intentionnel.

La parole est traînante, haletante, entrecoupée comme celle d'un individu affligé d'une vive douleur physique, mais chaque mot est nettement articulé : ce phénomène est d'autant plus marqué et la voix d'autant plus élevée que le malade parle depuis longtemps. Toutes ces contractions diminuent si on place le malade dans une position qui provoque le moins d'impulsion motrice. Si la tête et le haut du corps sont bien soutenus, si dans le lit il est dans une position dont le maintien exige peu d'efforts, tous ces phénomènes diminuent d'intensité : la contraction du sillon naso-labial s'atténue, les yeux ne sont plus projetés, il peut tenir la tête droite, la parole est moins haletante et il peut tracer avec peine quelques lettres.

Dans la station debout, tous ces symptômes s'exagèrent. L'ataxie se montre à son maximum dans les deux bras. Avant d'atteindre le but, le bras décrit des zigzags. Il ne peut nouer ses vêtements, ni les boutonner. Il ne peut manger seul. Cette ataxie existe aussi dans les membres inférieurs, la démarche est chancelante, hésitante, incertaine. Les yeux fermés, il tombe, et même les yeux ouverts, il éprouve le vertige. A chaque pas qu'il fait dans sa chambre, il doit se tenir aux meubles. La moitié droite présente une ataxie encore plus marquée qu'à gauche. S'il essaie de se tenir sur une jambe, la droite résiste beaucoup mieux que la gauche.

La force du triceps et des muscles de la flexion paraît normale.

Les pupilles sont plutôt dilatées : elles réagissent bien.

Les réflexes patellaires sont un peu exagérés.

La sensibilité des bras et des jambes est bien conservée pour le tact simple.

Le chatouillement, le pincement, la piqûre, sont bien perçus. La sensibilité est intacte.

Cet état persista jusqu'en 1882. Il se produisit une aggravation lente entrecoupée par quelques périodes d'amélioration.

Dans le courant de l'automne de l'année 1885, les douleurs augmentèrent et il se plaignait surtout d'une grande insomnie.

En novembre de la même année, l'amaigrissement s'accuse et la cachexie survient. Au moment où le malade ouvre la bouche pour parler et se dresse sur son séant, la bouche s'ouvre au maximum comme dans le bâillement, puis à ces mouvements s'associent des mouvements de machonnement. La parole en est de plus en plus difficile, l'émission des mots est brusque, l'articulation moins nette.

Le bras droit est plus faible que la gauche.

Février 1886. Pendant l'hiver, son état a empiré. Depuis le mois de février il reste couché, parce que les jambes ne peuvent plus le porter ; s'il essaie de marcher, le vertige est très fort et il tomberait. La nuit, il tombe du lit. Les jambes sont très amaigries, mais les muscles ont une rigidité telle qu'ils font relief sous la peau amincie.

Il y a aussi dans les bras une tonicité exagérée des muscles. Lorsqu'il saisit quelque chose il ne peut plus la lâcher.

Le réflexe patellaire est normal (il n'est plus exagéré).

La sensibilité de nouveau examinée est normale.

La vue et l'ouïe sont normales : il n'y a pas de phénomènes bulbaires.

Dans le courant de mai, la déglutition devient défectueuse et l'amaigrissement survient.

En 1886, il peut à peine parler. Les jambes sont contracturées en flexion, les mains en griffe, sauf les deuxième et troisième doigts des deux côtés qui sont en hyperextension. Les articulations des première et deuxième phalanges sont saillies en avant. La bouche reste ouverte et le lait introduit est bien dégluti.

Il meurt le 7 avril 1886, à 4 heures du matin.

AUTOPSIE. — Crâne très épais ; la dure-mère est flasque, sans hémorragie.

Atrophie très prononcée du cervelet et du pont.

EXAMEN. — *Moelle lombaire.* Dégénérescence des cordons postérieurs et des cordons pyramidaux croisés. Dans les cordons postérieurs il y a des fibres conservées dans l'espace compris entre les cordons postérieurs et la commissure postérieure. La périphérie est libre de dégénération. Le nombre des fibres des racines postérieures est très diminué. La zone bordante de Lissauer ne présente aucune diminution de ses fibres nerveuses. — *Substance gélatineuse.* On trouve à peine dans la substance spongieuse quelques fibres nerveuses à myéline : on ne trouve qu'un petit nombre venant directement des racines postérieures et quelques fibres sur le bord du cordon latéral. Dans la substance gélatineuse, les faisceaux fins sont presque complètement détruits, il n'y a de conservé que quelques gros faisceaux venant des racines postérieures et aucun ne venant des racines postérieures et aucun ne venant des cordons postérieurs. Dans la substance gélatineuse et la spongieuse on voit coupés transversalement des faisceaux médullaires bien conservés qui montent dans le sens longitudinal venant de la colonne de Clarke. Dans la substance spongieuse, il y a des faisceaux fins pareillement conservés en grand nombre ; par contre, on ne trouve pas de fines fibres longitudinales. Les fibres qui viennent des cordons postérieurs, pour se rendre dans la corne anté-

rière, qui traversent la substance spongieuse (faisceaux radiculaires internes de Kölliker, fibres rayonnantes de Fromann) sont présentes et on peut les suivre en partie jusqu'à la région latérale de la corne antérieure. La commissure postérieure contient peu de fibres médullaires, l'antérieure contient de nombreuses fibres fines.

Le canal central est rempli de noyaux.

Les grandes cellules ganglionnaires de la corne antérieure sont diminuées en nombre et en volume et les racines antérieures partiellement atrophiées.

Les ganglions des racines postérieures, déjà diminués macroscopiquement, montrent sur les coupes microscopiques une diminution notable des faisceaux ou fibres médullaires. Les coupes en long montrent une forte désintégration de la myéline, dont on ne trouve plus ici et là que quelques gouttes colorées, tandis que la gaine de Schwann est étendue irrégulièrement avec de nombreux corpuscules incolores, et en d'autres places, leur parcours est complètement vide et confondu. Il n'y a plus trace de cylindraxe. Dans le tissu conjonctif qui l'entoure, il y a de nombreux corps granuleux.

Moelle dorsale inférieure. — Dégénérescence des cordons de Goll et de Burdach, des faisceaux pyramidaux latéraux et des faisceaux cérébelleux.

Dégénérescence surtout marquée du faisceau cunéiforme, principalement dans les zones radiculaires postérieures. La dégénérescence des faisceaux pyramidaux et cérébelleux est beaucoup moins accusée. Les racines postérieures sont un peu amincies.

La substance gélatineuse dans sa portion périphérique contient beaucoup de fibres fines, les fibres qui vont des racines et des cordons postérieurs à la corne antérieure ne peuvent être suivies qu'en petit nombre.

La substance fondamentale de la colonne de Clarke apparaît pâle. Les cellules ont subi la dégénérescence pigmentaire et graisseuse. On ne distingue plus les fibres qui vont du cordon postérieur à la colonne de Clarke, ni celles qui vont de la colonne de Clarke au faisceau cérébelleux direct de Flechsig, le réseau nerveux qui entoure normalement la colonne de Clarke n'est plus formé que par un très petit nombre de fines fibres.

Les cellules des cornes antérieures et les racines qui en partent sont partiellement atrophiées.

Moelle dorsale supérieure. — Mêmes altérations, mais la zone dégénérée des cordons postérieurs est beaucoup moins étendue.

Moelle cervicale. — Dégénérescence du cordon de Goll et du cordon de Burdach (beaucoup moins dégénéré à la périphérie et contre la corne postérieure). Les racines postérieures sont un peu atrophiées. Dégénérescence peu marquée des faisceaux pyramidaux et des faisceaux cérébelleux. Dégénérescence des fibres de la substance spongieuse et de la zone spongieuse de la substance gélatineuse. Il n'y a pas de fibres à myéline dans la commissure postérieure. Les cellules des cornes antérieures ont disparu en grande partie.

La *moelle cervicale supérieure* présente les mêmes altérations.

La *moelle allongée* est d'autant plus atrophiée qu'on examine des coupes plus élevées, il y a surtout un rétrécissement du diamètre antéro-postérieur.

On constate une réduction de la substance réticulaire entre les racines du vague et celles de l'hypoglosse. Les noyaux des cordons latéraux sont très diminués de volume : les faisceaux qui se rendent à l'olive sont moins nombreux. Les noyaux de Goll et de Burdach et particulièrement le noyau externe du faisceau cunéiforme sont très diminués et très pauvres en cellules, ils sont moitié moins volumineux qu'à l'état normal. La partie externe du cordon cunéiforme est remarquablement atrophiée et complètement privée de faisceaux. On trouve des fibres dégénérées dans le tronc du nerf accessoire. L'atrophie est considérable dans le noyau du faisceau latéral.

Les olives bulbaires sont petites, pauvres en cellules et en faisceaux. Le stratum zonale est pauvre en fibres ; les fibres arciformes externes ont complètement disparu, le champ médullaire qui borde l'olive bulbaire en arrière semble vide.

La couche interolivaire n'est pas altérée et les fibres arciformes internes sont à peine diminuées.

Les pyramides sont normales de volume et de coloration.

Le faisceau cérébelleux direct est très dégénéré, on y découvre à peine quelques fibres à myéline.

Les cellules du noyau de l'hypoglosse et la racine sont légèrement atrophiées.

Le corps restiforme est très pauvre en fibres à myéline et considérablement amoindri. La racine ascendante de l'acoustique et celle du trijumeau sont très rapprochées de la périphérie de la coupe. Le noyau du corps restiforme est mieux conservé. Le noyau du facial est un peu diminué de volume, et la racine est peu colorée.

Rien d'anormal dans la racine sensitive du trijumeau, l'acoustique, le corps trapézoïde. Les stries acoustiques sont faiblement colorées. La racine motrice du trijumeau et le noyau moteur sont plutôt petits.

La *protubérance* semble très réduite dans ses deux diamètres, ce qui tient à la diminution considérable des fibres à myéline des pédoncules cérébelleux moyens et aussi à l'*absence presque absolue du grand ganglion protubérantiel*, qui ne présente plus que quelques cellules ganglionnaires et un réseau très maigre; les faisceaux qui s'étendent de la partie antérieure de la protubérance à la partie postérieure ont complètement disparu. Au niveau du raphé, il existe encore quelques fibres entrecroisées.

Le noyau central supérieur est très bien conservé.

La *schleife*, la *schleife* latérale, le faisceau longitudinal postérieur ne sont pas atrophiés.

Le faisceau central de la calotte apparaît nettement. La partie postérieure de la substance réticulée est atrophiée.

Le pédoncule cérébelleux supérieur est normal et bien coloré.

Sur les coupes passant par le tubercule quadrijumeau antérieur et au-dessus, on remarque qu'ils sont très aplatis, le corps genouillé interne est peu développé, les couches optiques plus rapprochées l'une de l'autre que normalement. La substance noire de Semmering est amincie et contient peu de cellules pigmentées.

Le pied du pédoncule est diminué d'un tiers.

Le noyau rouge, le moteur oculaire commun et son noyau sont normaux, de même que les fibres qui passent du tubercule quadrijumeau à la couche optique.

Le corps de Luys est très diminué.

Cervelet. — Diminution considérable. Les lamelles sont minces.

Celles de l'amygdale, du vermis, du flocculus sont plus épaisses.

Les cellules du noyau dentelé sont nombreuses et bien colorées.

Le noyau du toit, l'embolus et le bouchon ne présentent rien d'anormal. Les fibres qui occupent la partie ventrale du corps dentelé se colorent bien tandis que la partie dorsale est pâle.

Ecorce. — La couche granuleuse et la couche moléculaire sont rétrécies, pauvres en granulations : les fibres à myéline qui pénètrent dans les lames et les lamelles sont peu nombreuses et plongées dans du tissu conjonctif. Il y a par endroits une absence totale des cellules de Purkinje, dans d'autres endroits, elles sont très diminuées de nombre : elles font surtout défaut dans la portion supérieure du cervelet.

Dans le vermis, il manque peu de fibres à myéline, les cellules de Purkinje sont assez abondantes quoique diminuées. Les *tonsilles*, le nodule et l'uvule sont très bien conservés.

D'une façon générale les parties les plus proches du flocculus sont le moins altérées. Les circonvolutions appartenant à la partie antérieure du lobe semi-lunaire supérieur et à la partie postérieure du lobe semi-lunaire inférieur présentent de moins grandes altérations. En résumé, les parties les mieux conservées sont celles où la myéline se développe le plus tôt. Les fibres du corps restiforme qui subsistent se rendent dans le vermis.

Les bras conjonctivaux se ramifient principalement dans les circonvolutions inférieures du cervelet, là justement où les cellules de Purkinje sont le plus abondantes.

DEUXIÈME PARTIE

CHAPITRE PREMIER

Étude clinique de l'atrophie olivo-ponto-cérébelleuse.

§ 1^{er}. — Étude de l'atrophie olivo-ponto-cérébelleuse à sa période d'état.

L'étude des symptômes présentés par ces malades (obs. I, II, III, V), exception faite pour la malade (obs. IV) atteinte en outre de sclérose en plaques, fait ressortir de suite l'importance prise par le syndrome cérébelleux ; c'est la caractéristique de leur affection, syndrome bien étudié par le D^r André Thomas et qui se traduit surtout « par des troubles des mouvements dans la station debout, dans la marche, avec intégrité relative des mouvements isolés des membres, le corps reposant sur un plan horizontal ou se trouvant dans des conditions telles que l'effort nécessaire pour maintenir les conditions d'équilibre est réduit au minimum » (1). Ces malades ont perdu en un mot la faculté d'association des mouvements.

Les troubles de l'équilibre étant les plus importants doi-

(1) ANDRÉ THOMAS, *Le cervelet*. Thèse de Paris, 1897.

vent être bien précisés chez ces malades ; il faut examiner les malades dans la position assise, dans la station debout, dans la marche, ordonner à ces malades de faire quelques mouvements dans ces diverses attitudes ; il faut rechercher finalement les troubles de la station consécutifs aux mouvements passifs.

Position assise. — Le malade étant assis sur un tabouret, le dos n'étant pas appuyé et les pieds reposant sur le sol, le corps est animé d'oscillations. Les mouvements élémentaires des divers segments des membres sont exécutés normalement ; les mouvements plus complexes (rapprochement des genoux et des pieds, croisement des jambes) se font plus difficilement ; ils sont lents, hésitants, accompagnés de tremblement. Des oscillations du tronc accompagnent les mouvements nécessitant une certaine amplitude.

L'occlusion des yeux n'augmente pas l'intensité de ces phénomènes (obs. III).

Pour passer de la position assise à la station debout, les malades éprouvent de grandes difficultés ; ils ont besoin d'un appui, ou sont obligés de se lever les pieds écartés, sinon la chute est quelquefois la conséquence de ce changement de position.

Station debout. — Cette position est rendue possible par l'élargissement de la base de sustentation ; elle s'accompagne d'oscillations pouvant amener une chute, oscillations que n'augmente pas l'occlusion des yeux ; les bras sont écartés du corps. L'équilibre ne peut être maintenu longtemps. La station sur une jambe est impossible, c'est l'instabilité immédiate et la chute imminente si le malade ne trouve pas à ses côtés un point d'appui. L'exécution des mouvements tendant

à déplacer le corps soit en avant, soit en arrière, soit latéralement, est le point de départ d'oscillations, d'amplitude variable, voire même de perte de l'équilibre ou de chute (obs. III).

Marche. — Pendant la marche les symptômes précédents sont plus marqués, les jambes sont écartées, les membres inférieurs en abduction légère ; les malades marchent avec précaution comme cherchant leur équilibre ; ils ont l'air peu sûrs d'eux ; chaque pied n'est soulevé qu'après plusieurs hésitations, mais assez brusquement et se repose de même ; les enjambées sont courtes, irrégulières et décrivent une ligne festonnée, le malade ne pouvant plus marcher suivant une ligne directe vers le but. Le corps se porte trop en avant, ou trop en arrière, trop d'un côté ou de l'autre ; le malade chancelle, titube ; le rythme, la cadence, la mesure de la marche normale n'existent plus. Mais ce n'est pas la démarche de l'homme ivre qui décrit une ligne sinueuse et dont les ondulations sont très rapides : nos malades ont plutôt peur de perdre l'équilibre qu'ils ne l'ont perdu en réalité, ils marchent avec précaution, ils manquent de souplesse, leur corps semble raide malgré les oscillations qui l'animent.

A une période plus avancée de la maladie, la démarche se rapproche davantage de la démarche ébrieuse : le corps se porte trop de côté, trop en avant ou en arrière ; lorsqu'un pied quitte le sol, la station doit se faire momentanément sur l'autre pied, mais le corps s'inclinant trop en dedans ou en dehors, il s'ensuit que le corps retombe presque aussitôt sur le pied qui devrait se lever ou est chassé du côté opposé : en somme, tous les mouvements compensateurs qui doivent assurer l'équilibre dans les variations d'attitude disparaissent

progressivement et expliquent l'instabilité croissante dont sont atteints ces malades. Chez eux, l'occlusion des yeux n'augmente pas les désordres de la marche (obs. II, III, V), le signe de Romberg n'existe donc pas.

La démarche cérébelleuse ne s'accompagne pas généralement d'incoordination motrice, le malade ne lance pas les jambes, il ne talonne pas.

Si dans ces diverses attitudes, position assise, station debout, marche, le malade exécute quelques mouvements d'ensemble du corps, on les trouve profondément altérés ; pour passer d'une attitude à une autre, le malade le fait avec lenteur, hésitation, incertitude, maladresse ; la chute arrive fréquemment (obs. II, III). Dans l'observation III on constate en outre une légère asynergie musculaire, les mouvements sont mal exécutés parce qu'ils manquent de synergie ; si on ordonne au malade de faire isolément les mouvements élémentaires des diverses parties du corps (membres, tronc), l'exécution est normale, mais l'association de ces mouvements nécessaires dans les actes complexes de la marche, du changement de position se fait mal, les mouvements ne sont plus fondus les uns dans les autres. Cette asynergie musculaire n'a pas atteint chez notre malade le degré qu'a signalé Babinski chez des cérébelleux ; il est vrai que dans le cas de Babinski il ne s'agit pas d'atrophie cérébelleuse, mais de tumeurs du cervelet ayant envahi les parties environnantes (1). Cette asynergie a d'ailleurs été notée antérieurement par le

(1) BABINSKI, L'asynergie cérébelleuse, *Société de Neurologie*, 9 nov. 1899 (*Revue neurologique*, 1899). — Hémiasynergie et hémitremblement d'origine cérébello-protubérantielle. *Société de Neurologie*, 9 février 1901-18 avril 1901 (*Revue neurologique*, 1901).

Dr Thomas (1) chez des animaux ayant subi la destruction unilatérale du cervelet.

Si le malade est dans le décubitus dorsal ou assis, le dos soutenu par le dossier de la chaise, les troubles de l'équilibration sont bien moins marqués que dans les trois attitudes précédentes (position assise le dos non maintenu, station verticale, marche) où les mouvements des membres atteignant une certaine amplitude modifient manifestement l'équilibre.

Ces désordres du mouvement s'accompagnent toujours d'*asthénie musculaire*, c'est un symptôme constant qui chez certains de nos malades (obs. III) contribue à augmenter les difficultés de la marche. Cette faiblesse fut telle qu'elle contraignit le malade à cesser tout travail.

Pour compléter l'étude du mouvement, il faudra, à l'exemple de M. Babinski, rechercher dans les cas d'atrophie cérébelleuse deux autres ordres de symptômes relevés par cet auteur chez des cérébelleux qui ne rentraient pas dans le cadre de l'atrophie cérébelleuse et qui ne présentaient pas de paralysie musculaire.

M. Babinski (2) distingue deux modes de l'équilibre, l'équilibre volitionnel et l'équilibre statique ; la réalisation de l'équilibre volitionnel nécessite l'intervention d'un acte de la volonté ; la volonté peut rompre ce mode de l'équilibration. L'autre mode de l'équilibre résulte seulement de la mise en jeu d'une fonction telle que la tonicité musculaire sur laquelle la volonté n'a aucune influence. Ce mode d'activité des muscles maintient les divers segments du corps les uns

(1) THOMAS, *Le cervelet*, 1897.

(2) BABINSKI, De l'équilibre volitionnel statique et de l'équilibre volitionnel cinétique. *Société de Neurologie*, 15 mai 1902 (*Revue neurologique*, 1902).

par rapport aux autres dans un état d'équilibre que la volonté ne peut pas modifier.

Babinski a étudié plus particulièrement le premier mode d'équilibre et il l'envisage suivant que le corps est au repos ou qu'il est en mouvement, suivant que l'équilibre est statique ou cinétique. Babinski a présenté un malade atteint de lésion cérébello-protubérantielle chez lequel l'équilibre statique était conservé, tandis que l'équilibre cinétique était profondément troublé ; bien plus, la faculté de maintenir les muscles dans la fixité était plus grande qu'à l'état normal, de telle sorte que l'affaiblissement de la fonction cinétique coïncidait avec l'exaltation de la fonction de l'équilibre statique. Pareille dissociation de l'équilibre volitionnel statique et cinétique n'a pas été retrouvée chez des tabétiques où les deux modes de l'équilibre sont troublés, la perturbation dans l'équilibre statique étant plus manifeste au début que celle de l'équilibre cinétique.

Sous le nom de *diadococinésie*, M. Babinski (1) comprend la fonction qui permet l'association des mouvements successifs ; il l'a trouvée toujours altérée chez des malades atteints de lésions atteignant en un point de leur trajet les fibres cérébelleuses. Chez des malades atteints de sclérose multiloculaire, de lésions cérébello-protubérantielles (Babinski), de sclérose en plaques avec troubles cérébelleux (C. Macfie Campbell et O. Crouzon (2)), les mouvements élé-

(1) BABINSKI, Sur le rôle du cervelet dans les actes volitionnels nécessitant une succession rapide de mouvements (diadococinésie). *Société de Neurologie*, 6 novembre 1902 (*Revue neurologique*, 1902).

(2) C. MACFIE CAMPBELL et O. CROUZON, Etude de la diadococinésie chez les cérébelleux. *Société de Neurologie*, 4 décembre 1902 (*Revue neurologique*, 1902).

mentaires de pronation et de supination sont normalement exécutés, le malade marquant un temps d'arrêt entre la pronation et la supination ; il n'en est plus de même de l'exécution de ces mêmes mouvements faits successivement : le malade fait d'abord bien plus lentement le mouvement complet de supination et de pronation, il devient bientôt incapable de l'exécuter. Bien que ce signe n'ait pas encore été observé dans l'atrophie cérébelleuse et que de l'opinion même de M. Babinski il appartienne à l'appareil cérébelleux sans qu'on puisse fixer son siège anatomique, il sera utile de le rechercher dans l'atrophie cérébelleuse.

Mouvements passifs. — L'étude des mouvements passifs a été faite chez deux malades (obs. II, III) ; dans le premier cas (obs. II) l'antépulsion et la rétropulsion, sans entraîner de chute, provoquaient une grande instabilité. Dans le deuxième cas (obs. III) la propulsion déterminait de grandes oscillations de l'extrémité supérieure du tronc, mouvements rapides de flexion et d'extension, mouvements de balancier ; la rétropulsion et la latéropulsion étaient moins susceptibles de les faire apparaître.

Le vertige rotatoire a été recherché chez le malade de l'observation III ; les réactions (sens de la rotation, oscillations horizontales des globes oculaires, mouvements compensateurs) furent normales : la sensibilité vestibulaire peut donc être considérée comme normale si l'on compare ce cas à celui signalé par MM. Thomas et Egger (1).

Membres supérieurs. — Les mouvements isolés des membres supérieurs, le malade étant assis ou couché, sont

(1) ANDRÉ THOMAS et MAX EGGER, Sur les symptômes dus à la compression du nerf vestibulaire. *Société de Biologie*, 21 juin 1902.

presque normalement exécutés (obs. I) ; il existe cependant une très légère maladresse des membres supérieurs au moment de saisir un objet (obs. III) ; les mouvements sont lents (obs. II), présentant parfois l'incertitude de l'ataxie (obs. V) ; l'occlusion des yeux n'exagère pas ces troubles. On ne note pas le tremblement intentionnel (obs. I, II).

L'écriture a toujours été trouvée altérée ; elle est tremblée, les lettres sont irrégulières, inégalement distantes, quelques-unes méconnaissables (obs. II).

L'ataxie proprement dite fait défaut ; la force musculaire est conservée, la résistance aux mouvements de flexion et d'extension est normale ; il n'y a pas de paralysie.

Le réflexe du poignet et le réflexe olécranien sont exagérés (obs. II, III) ; la trépidation épileptoïde de la main n'apparaît point.

Membres inférieurs. — Les mêmes phénomènes sont constatés au niveau des membres inférieurs ; il n'y a habituellement pas d'ataxie dans les mouvements isolés des membres ; ils s'accompagnent, par contre, de tremblement ; ils sont exécutés péniblement (obs. III), semblent faibles, incertains (obs. I, III, V) ; le malade d'Arndt (obs. V) présentait du tremblement ressemblant à celui de la sclérose en plaques, il était cependant plus rotatoire.

De même qu'aux membres supérieurs, l'énergie musculaire n'est pas diminuée. Les réflexes rotuliens sont normaux (obs. I, V), exagérés (obs. II, III). le clonus du pied n'existe pas ; le chatouillement de la plante des pieds détermine la flexion normale du gros orteil.

Tête et face. — La tête est maintenue fixe (obs. II), tant au repos que pendant l'exécution des mouvements de la tête, du cou et même du tronc (obs. III).

Chez ces deux malades l'expression de la physionomie est l'étonnement (obs. II), la niaiserie (obs. III).

Les mouvements de la face sont bien conservés, la mastication et la déglutition ne sont pas troublés.

Troubles de la parole. — Dans les cas d'atrophie olivo-ponto-cérébelleuse, les auteurs ont noté des troubles de la parole; elle est scandée, lente et nasonnée; ces trois caractères se trouvent le plus souvent associés, parole scandée et nasonnée (obs. I); parole lente et scandée (obs. II); parole traînante, scandée, un peu nasonnée (obs. III); parole simplement nasonnée (obs. V).

Sensibilité. — L'étude de la sensibilité faite chez ces malades a montré l'intégrité presque parfaite de leur système sensitivo-sensoriel.

La sensibilité *superficielle* est normale sous tous ses modes, tact, douleur, température (obs. I, II, III, V); le malade (obs. I) accusait une légère hypoesthésie de tout le côté droit.

La sensibilité *profonde*, notion de position, notion de résistance, perception stéréognostique, est intacte (obs. VII); le malade (obs. I) n'avait pas la sensation de résistance du sol; il lui semblait qu'il marchait sur du coton.

Les *sensibilités spéciales* ne présentent pas d'altérations.

La vue n'est pas atteinte; les mouvements des yeux sont bien conservés (obs. I, V); des secousses nystagmiformes ont été signalées dans les observations II, III.

Les réflexes lumineux et accommodateur étaient normaux (obs. II, III, V), lents (obs. I).

L'examen du fond de l'œil fut négatif (obs. II, III, V); il n'y a pas de dyschromatopsie (obs. II, III).

L'odorat, le goût, l'ouïe sont normaux (obs. II, III); le

malade (obs. V) présentait quelques troubles de l'audition dus à une lésion de l'oreille moyenne (?)

Troubles sphinctériens. — Des troubles sphinctériens ont été signalés dans l'atrophie olivo-ponto-cérébelleuse ; le malade (obs. I) présenta à la fin de sa vie, au cours d'une pneumonie, de l'incontinence d'urine et des matières fécales. La malade (obs. II) se plaignait d'une incontinence d'urine continuelle. Les mictions étaient impérieuses ou paresseuses (obs. III). Le malade d'Arndt avait de l'incontinence liée à une cystite.

Les auteurs n'ont pas signalé de troubles trophiques dans l'atrophie olivo-ponto-cérébelleuse.

Troubles subjectifs. — En dehors de l'asthénie musculaire, les malades n'accusaient pas d'autres phénomènes subjectifs ; ils n'étaient point sujets au vertige (obs. I, II) ; le malade (obs. III) se plaignait d'étourdissements permanents, de lourdeur de la tête et de tendance à la somnolence, sans que ces troubles aient revêtu le caractère vertigineux ; dans l'observation V, le vertige a été signalé, mais le malade présentait en outre une affection de l'oreille.

Etat mental. — L'intelligence est habituellement conservée, mais le caractère est triste (obs. II) ; il y a un certain degré d'asthénie psychique comme d'asthénie physique.

Les vomissements, les attaques syncopales n'ont pas été signalés chez ces malades.

Ainsi se trouve exposé, à la période d'état de la maladie, le tableau clinique de l'atrophie olivo-ponto-cérébelleuse, tel qu'il ressort des observations du professeur Dejerine et du Dr Thomas. Ce tableau clinique rentre dans le cadre du syndrome cérébelleux décrit par le Dr Thomas, syndrome que

l'on retrouve dans d'autres affections du cervelet ; au chapitre du diagnostic différentiel, nous verrons l'aspect particulier apporté à ce syndrome par les diverses maladies cérébelleuses, atrophies, sclérose, tumeurs.

Deux malades ont présenté en plus des symptômes intéressants à signaler. Le premier malade (obs. I) était atteint, outre les symptômes de l'atrophie olivo-ponto-cérébelleuse, d'une atrophie du membre supérieur droit ; l'éminence thénar, moins l'adducteur du pouce, était très atrophiée, ainsi que le 1^{er} interosseux dorsal ; la main avait l'espace simiesque, le groupe cubital de l'avant-bras était légèrement amaigri ; l'examen électrique indiquait les réactions de dégénérescence de ces muscles. L'éminence thénar du côté gauche était moins atrophiée. Le membre inférieur droit était également un peu diminué de volume.

La malade de l'observation IV présentait les mêmes troubles de l'équilibre, de la marche et de la station que les autres malades ; elle avait du nystagmus, la parole était scandée, les réflexes exagérés. On constatait en outre chez elle du tremblement intentionnel, des troubles de la déglutition, une parésie de l'orbiculaire des lèvres ; les membres inférieurs étaient contracturés en extension, les pieds en varus équin ; le clonus du pied était ébauché des deux côtés. La ressemblance avec la sclérose en plaques était par suite grande, d'où le nom de pseudo-sclérose en plaques cérébelleuse donné à ce cas par le D^r Touche (1).

(1) TOUCHE, *Société de neurologie*, Paris, 1900.

§ 2. — **Evolution clinique de l'atrophie
olivo-ponto-cérébelleuse.**

Le paragraphe précédent a été consacré à l'étude de l'atrophie olivo-ponto-cérébelleuse à sa période d'état ; cette étude doit être complétée par la description de la maladie à ses deux autres périodes, période de début, période de terminaison.

Le début de l'affection a toujours eu lieu à un âge avancé chez des individus ne présentant aucune tare nerveuse dans leurs antécédents héréditaires : 53 ans (obs. I), 53 (obs. II), 42 (obs. III), 49 (obs. IV), 66 (obs. V). Le début fut presque toujours lent et progressif ; dans l'observation III, le mal est survenu plus rapidement. Les premiers symptômes notés dans l'histoire clinique de ces malades furent la faiblesse et l'incertitude de la marche, cette dernière étant survenue après la faiblesse dans les observations I, II, IV. Dans l'observation III, des étourdissements coïncidèrent avec l'apparition brutale, du jour au lendemain, de la titubation. L'apparition de ces symptômes fut suivie de leur développement, graduellement croissant en même temps que survinrent de nouveaux symptômes : les troubles de la parole (obs. I, II), les troubles du tonus sphinctérien (obs. III). Incertaine au début, la marche prit bientôt le caractère titubant, la faiblesse fit place à l'asthénie musculaire, les malades devinrent maladroits. Progressivement sans qu'aucun incident marque le passage de l'affection à sa période d'état, les malades présentent le tableau clinique tel qu'il a été décrit plus haut.

Les troubles de l'équilibration et de la locomotion, la lenteur et l'incertitude des mouvements isolés des membres, les troubles de la parole, les troubles sphinctériens sont mainte-

nant bien nettement accusés. Leur intensité va sans cesse en augmentant. La difficulté croissante de la marche et de l'équilibration confinera le malade au lit (obs. II) ; l'intelligence deviendra moins vive (obs. II, III) ; de nouveaux symptômes apparaîtront, la diplopie (obs. III), le vertige (obs. III). L'occlusion des yeux augmentera les troubles de coordination des mouvements, il y aura le signe de Romberg. La mort surviendra au milieu de ces symptômes, les malades ayant présenté au cours de leur maladie la même symptomatologie ; seule son intensité aura varié suivant les époques de l'affection.

Sur les cinq malades atteints d'atrophie olivo-ponto-cérébelleuse, quatre ont été suivis jusqu'à la fin de leur maladie. Deux moururent de lésions pulmonaires (pneumonie, obs. I), (broncho-pneumonie, obs. IV) ; la malade de l'observation II mourut subitement ; le malade (obs. V) succomba à des hémorrhagies vésicales.

La durée de l'affection est assez longue ; elle fut de sept ans (obs. I, IV), de deux ans et demi (obs. II), de quatre ans (obs. V).

CHAPITRE II

Anatomie pathologique de l'atrophie olivo-ponto-cérébelleuse.

A l'ensemble clinique de l'atrophie olivo-ponto-cérébelleuse correspondent des lésions anatomiques d'une topographie et d'une nature très particulières. Elles ont été relevées par le professeur Dejerine et le Dr Thomas qui firent l'examen anatomique des trois malades (obs. I, II, IV). Les résultats de l'autopsie du malade (V) ont été publiés par Arndt.

Voici, d'après le professeur Dejerine et le Dr Thomas, la caractéristique anatomique de cette variété d'atrophie cérébelleuse (1).

1° *Atrophie symétrique de l'écorce cérébelleuse*, plus prononcée sur les hémisphères que sur le vermis, contrastant avec l'intégrité relative des noyaux gris centraux : noyau dentelé, noyau du toit, noyau sphérique et bouchon ;

2° *Atrophie totale de la substance grise du pont et dégénérescence totale du pédoncule cérébelleux moyen* : le pédoncule cérébelleux supérieur, qui prend ses origines dans le noyau dentelé est au contraire relativement bien conservé.

3° *Atrophie très prononcée des olives inférieures, des noyaux juxta-olivaires, des noyaux arciformes, dégénérescence des fibres arciformes externes et du corps restiforme*. Les pyrami-

(1) J. DEJERINE et A. THOMAS, *loc. cit.*

des et les pédoncules cérébraux paraissent plus petits que normalement, mais sans trace de dégénérescence.

Les lésions semblent avoir débuté à la fois dans la substance grise du pont et les olives inférieures : les cellules de Purkinje sont pour la plupart disparues, celles qui subsistent sont très altérées ; des cellules de la substance grise du pont, il ne reste plus trace, le plus grand nombre des cellules des olives inférieures sont atrophiées ou disparues ; ces lésions cellulaires ont eu comme conséquence l'atrophie des cellules de la substance grise du pont, la dégénérescence du pédoncule cérébelleux moyen qui y prend sa principale origine, l'atrophie des cellules de l'olive inférieure, la dégénérescence partielle du corps restiforme, l'atrophie des cellules de Purkinje, la dégénérescence des fibres de projection du cervelet, toutes réunies, l'atrophie de la substance blanche et de l'écorce cérébelleuse. Cette atrophie systématique de l'écorce cérébelleuse et des noyaux d'origine de ses principales voies afférentes est une atrophie primitive, l'absence de lésion inflammatoire et de prolifération névroglique permet de l'affirmer.

En résumé, anatomiquement les lésions se caractérisent par une atrophie primitive dégénérative systématique, ni scléreuse, ni inflammatoire. L'écorce cérébelleuse, les olives bulbaires et la substance grise du pont sont atrophiées ; le pédoncule cérébelleux moyen est dégénéré totalement, le corps restiforme l'est partiellement ; les noyaux gris centraux sont relativement peu atteints.

Telles sont les lésions fondamentales relevées à l'examen microscopique dans les observations I (Thomas), II (J. Dejerine et Thomas), III (Thomas), V (Max Arndt). Mais à côté

de ces lésions principales, d'autres lésions ont pu être constatées chez ces malades, lésions qui ont varié d'un cas à l'autre. Y a-t-il un rapport entre ces deux ordres de lésions, lésions fondamentales ou cérébelleuses, lésions accessoires, et, dans le cas positif, quelle est la nature de ce rapport ? Aucune réponse ne peut être donnée actuellement à ces deux questions.

Dans l'observation I, le Dr Thomas constata que la moelle présentait au niveau de la 8^e racine cervicale et de la 1^{re} racine dorsale des lésions des cornes antérieures : les cellules en cet endroit étaient atrophiées et diminuées de nombre d'un côté ; cette atrophie cellulaire se traduisait par l'atrophie musculaire du membre supérieur droit, atrophie limitée aux muscles de l'éminence thénar moins l'adducteur, au premier interosseux et aux muscles du groupe cubital de l'avant-bras. Sur les coupes de la moelle, les cordons latéraux étaient un peu plus pâles à la périphérie, les cellules des colonnes de Clarke étaient un peu moins nombreuses d'un côté.

Dans l'observation II, le professeur Dejerine et M. Thomas ont trouvé une moelle plus petite que normalement ; de plus, dans la région cervicale ils ont constaté une hétérotopie de la substance grise ; la corne antérieure d'un côté envoyait un prolongement dans le cordon antérieur au niveau de la 5^e et de la 6^e racine cervicale ; ce prolongement était complètement isolé du reste de la corne antérieure sur une certaine hauteur. Cette petitesse du névraxe et cette hétérotopie de la moelle cervicale ont été considérées par ces auteurs comme les indices d'un développement incomplet ou anormal du névraxe.

L'étude anatomique des centres nerveux de la malade IV

a montré au Dr Thomas qu'à côté de l'atrophie olivo-ponto-cérébelleuse il existait des lésions du tractus moteur, en différents points de son trajet, au niveau du pédoncule cérébral, de la moelle, et cela malgré l'absence de dégénérescence dans les pyramides bulbaires. Des coupes histologiques très fines après inclusion dans la paraffine dans ces régions n'ayant pas été pratiquées, il est impossible de se prononcer avec une grande précision sur la nature histologique de ces lésions ; mais le fait « que le tractus moteur est pris par segments et que les régions intermédiaires sont respectées porte tout naturellement à admettre l'existence de lésions très comparables à celles de la sclérose en plaques, bien qu'elles soient plus diffuses que dans cette affection et qu'elles ne soient pas disposées par plaques très limitées » (Thomas).

La symptomatologie présentée par cette malade était d'ailleurs très analogue à celle de la sclérose en plaques.

L'observation de Arndt, qui a le plus d'analogie avec celles du professeur Déjérine et du Dr Thomas, présentait quelques particularités anatomiques ; l'atrophie de l'écorce cérébelleuse se compliquait d'une sclérose plus ou moins intense ; d'autres systèmes de fibres afférentes du cervelet étaient nettement dégénérés : colonnes de Clarke, faisceaux cérébelleux et faisceaux de Gowers ; les faisceaux pyramidaux sont plus pâles et les cordons postérieurs partiellement dégénérés. Max Arndt semble considérer l'atrophie cérébelleuse qu'il a examinée comme d'origine scléreuse ; peut-être, au contraire, la sclérose n'est-elle que secondaire.

La présence de la sclérose ne signifie pas toujours, en effet, qu'elle est la première en date et la cause de l'atrophie ; aussi ce cas peut-il être considéré comme un cas d'atrophie olivo-ponto-cérébelleuse.

CHAPITRE III

Diagnostic de l'atrophie olivo-ponto cérébelleuse.

Le diagnostic clinique de l'atrophie olivo-ponto-cérébelleuse repose tout entier sur le syndrome cérébelleux : troubles de l'équilibration et des mouvements contrastant avec l'intégrité apparente de la force musculaire et de la sensibilité, asthénie musculaire, altérations de la parole, léger tremblement des membres supérieurs, exagération des réflexes, troubles nystagmiformes. Ce syndrome survient progressivement à un âge avancé, chez des individus dans les antécédents héréditaires ou familiaux desquels on ne trouve aucune indication d'affection nerveuse ou similaire. L'affection s'aggrave lentement avec le temps ; elle est incurable.

Le diagnostic anatomique de l'atrophie olivo-ponto-cérébelleuse se fait par la constatation d'une atrophie primitive dégénérative systématique, ayant envahi l'écorce cérébelleuse, les olivaires bulbaires, la substance grise du pont ; le pédoncule cérébelleux moyen est dégénéré en totalité, le corps restiforme en partie ; les noyaux gris centraux sont relativement peu lésés.

Ces deux ordres de faits, faits cliniques et surtout faits anatomiques, justifient la séparation par le professeur Déjérine et le Dr Thomas de ce type anatomo-clinique d'atrophie olivo-ponto-cérébelleuse du groupe des atrophies cérébelleuses.

Parmi les cas d'atrophies cérébelleuses publiés jusqu'à ce jour, ces auteurs ont trouvé dans la littérature médicale quatre cas qui présentaient avec leurs observations de grandes analogies cliniques et anatomiques : les cas d'André Thomas, Menzel, qui ont été publiés dans cette étude d'ensemble (obs. VI, obs. VII), les cas de Pierret (1) et de Rojet et Collet (2).

Ces cas s'appuient sur le syndrome cérébelleux et la distribution des lésions qui intéressent presque exclusivement les olives, la substance grise du pont et le cervelet (les noyaux gris centraux exceptés) ; cependant elles présentent de trop nombreuses différences cliniques, étiologiques et surtout anatomiques pour qu'on puisse les faire rentrer dans le cadre de l'atrophie olivo-ponto-cérébelleuse ; ces différences sont surtout accusées dans les observations de Pierret, Rojet et Collet.

Le malade de Menzel présentait de l'incoordination des membres supérieurs, du signe de Romberg, la tonicité des muscles, des bras et des jambes était exagérée ; dans les derniers temps il eut de la contracture généralisée à tous les muscles ; les mêmes contractures sont signalées par Rojet et Collet. Chez la malade de Pierret, la sensibilité des mains était un peu émoussée ; elle était prise à la moindre contrariété de véritables attaques convulsives ; d'autres fois, elle éprouvait seulement des raideurs tétaniques dans les mem-

(1) PIERRET, Note sur un cas d'atrophie cérébelleuse périphérique du cervelet avec lésion concomitante des olives bulbaires. *Archives de Physiologie*, 1872.

(2) ROJET et COLLET, Sur une lésion systématique du cervelet et de ses dépendances bulbo-protubérantielles (*Archives de Neurologie*, 1893).

bres inférieurs et les muscles de la mâchoire : elle vomissait fréquemment. Le malade que concerne la VI^e observation (Thomas) était en même temps hystérique et particulièrement intéressant par l'anesthésie généralisée de la peau et des muqueuses.

Dans ces observations le début a eu lieu après 30 ans, l'observation de Pierret se distingue encore plus particulièrement par le début précoce, à 4 ans, et les circonstances particulières (chute sur les mains) qui l'ont accompagné.

L'hérédité nerveuse est signalée dans l'observation de Thomas (obs. VI) et dans l'observation de Menzel (obs. VII) ; dans ce dernier cas l'hérédité similaire et familiale existe. Les antécédents héréditaires du malade de Thomas (obs. VI) sont les suivants : la mère hystérique à grandes crises devint folle et mourut dans un asile ; un cousin germain est aliéné depuis la vingtième année ; des six enfants qu'a eus la malade cinq sont morts en bas âge, le seul survivant a souffert d'accès convulsifs répétés. Le malade de Menzel avait trois frères et trois sœurs : le frère aîné était bien portant ; le second frère tremblait, le troisième était faible, mais il n'existait aucun tremblement dans ses mouvements, la démarche n'était pas incertaine. Une sœur plus vieille tomba malade à 30 ans, la marche était hésitante, elle ne pouvait maintenir la tête dans une attitude fixe, elle tombait assez souvent sur le côté ; elle fut plus tard atteinte de délire et se suicida. Une autre sœur avait également une démarche incertaine. Une troisième sœur, de constitution faible, n'est atteinte d'aucune maladie nerveuse. La mère, bien portante dans sa jeunesse, fut plus tard atteinte d'oscillation de la tête et sa démarche était incertaine.

Anatomiquement les différences ne sont pas moins accentuées. Une sclérose plus ou moins intense complique l'atrophie de l'écorce cérébelleuse (Menzel, Pierret, Rojet et Collet). Le cervelet qui ne fut pas examiné au point de vue histologique avait une consistance squirrheuse dans le cas de Rojet et Collet. Dans les observations de Menzel, Thomas (obs. VI), les colonnes de Clarke, les faisceaux cérébelleux et le faisceau de Gowers étaient nettement dégénérés. Dans l'observation VI (Thomas), l'atrophie des olives et de la protubérance n'a rien de comparable avec le degré qu'elle atteint dans les cas purs d'atrophie olivo-ponto-cérébelleuse. Les faisceaux pyramidaux étaient plus pâles, les cordons postérieurs avaient subi une dégénérescence partielle et ces deux systèmes anatomiques n'ont pas de rapport avec le cervelet.

Au point de vue symptomatique l'affection décrite par le professeur Déjérine et le D^r Thomas présente plus d'une analogie avec celle que Marie (1) a décrite sous le nom d'*hérédo-ataxie cérébelleuse* et qui a fait le sujet de la thèse de Londe (2). Cliniquement, d'après Londe, l'hérédo-ataxie cérébelleuse se distinguerait des atrophies du cervelet par son caractère familial, et l'absence d'asymétrie dans l'incoordination ; à une période plus avancée de la maladie, il existe du tremblement intentionnel ; la tonicité musculaire est exagérée ; un état neurasthénique est habituel. L'atrophie papillaire a été signalée dans quelques cas, les paralysies oculaires existent assez souvent. On se rend compte, par suite des difficultés soulevées par le diagnostic clinique de l'atro-

(1) PIERRE MARIE, Sur l'hérédo-ataxie cérébelleuse (*Semaine médicale*, 1893).

(2) LONDE, *Hérédo-ataxie cérébelleuse*. Thèse de doctorat, Paris, 1895.

phie olivo-ponto-cérébelleuse et de l'hérédo-ataxie cérébelleuse, diagnostic d'autant plus délicat que les arguments qui servent de base à la tentative de Londe sont plus spécieux que décisifs. Dans les observations du professeur Déjérine et du Dr Thomas, le caractère familial et héréditaire fait défaut ; mais ce n'est pas une raison suffisante pour rejeter le diagnostic d'affection familiale ou héréditaire. N'existe-t-il donc pas des cas isolés de myopathie ou de maladie de Friedreich ; l'âge avancé auquel s'est développée la maladie est par contre peu favorable à l'hypothèse d'une maladie familiale ou héréditaire. Le second caractère différentiel invoqué par Londe est l'absence d'asymétrie dans l'incoordination dans l'hérédo-ataxie cérébelleuse, mais cette asymétrie fait défaut dans les observations d'atrophie olivo-ponto-cérébelleuse. Cette différenciation que la clinique fait bien difficilement, l'anatomie pathologique la fait plus aisément ; il est vrai qu'elle montre que dans le groupe clinique créé par M. Marie, les lésions les plus diverses ont été rencontrées. La lésion siège bien sur le système cérébelleux, mais il peut être touché soit dans les centres (cas de Fraser (1), de Nonne (2), de Miura (3), soit dans les centres et dans les voies cérébelleuses de moelle (cas de Menzel, obs. VII), soit avec une très grande prédilection dans les voies cérébelleuses de la moelle (cas

(1) FRASER, Defect of cerebellum occuring in brother and sister (*glasgow medical journal*, 1880).

(2) NONNE, Ueber ein eigenthumlich familiare Erkrankungsform des Centralnerven-systems (*Archiv für Psychiatrie*, 1891).

(3) MIURA, Mittheilungen der med. Facultat der Kaiserlich. Japonischen Universität, zu Tokio, Bd. JV, Heft I, 1898.

d'André Thomas et Jean Ch. Roux (1), de Vincelet-Svitalski (2), de Meyer) (3). Dans tous ces cas, le système nerveux est plus petit qu'à l'état normal. D'autre part, dans le cas de Menzel, il s'agit d'une atrophie dégénérative du cervelet absolument différente de la petitesse du cervelet signalée par Nonne et Miura; et dans les observations concernant le frère et la sœur publiées par Spiller (4) et qu'il rapporte à l'hérédotaxie cérébelleuse, l'atrophie du cervelet est très nettement d'origine scléreuse. Quelle que soit l'opinion professée au point de vue nosologique sur l'hérédotaxie cérébelleuse, le substratum anatomique est en tout cas bien différent de celui trouvé à l'autopsie des malades du professeur Déjérine et du Dr Thomas : c'est une raison suffisante pour séparer l'atrophie olivo-ponto-cérébelleuse de l'hérédotaxie cérébelleuse. Il existe dans la littérature médicale quelques lésions cérébelleuses (5) par atrophie ou sclérose réparties dans toute la masse du cervelet, d'agénésie du cervelet où la caractéristique clinique fut le syndrome cérébelleux plus ou moins complet. Le diagnostic clinique de ces atrophies cérébelleuses et de l'atrophie olivo-ponto-cérébelleuse est très délicat. On comprend du reste facilement que les atrophies

(1) ANDRÉ THOMAS et JEAN CH. ROUX. Sur une forme d'hérédotaxie cérébelleuse (*Revue de médecine*, 1901).

(2) VINCELET, *Etude sur l'anatomie pathologique de la maladie de Friedreich*. Thèse de Paris, 1900; SVITALSKI, Sur l'anatomie pathologique de l'hérédotaxie cérébelleuse. *Société de Neurologie*, 7 février 1901 (*Revue neurologique*, n° 3, 1901).

(3) MEYER, *The morbid anatomy of a case of hereditary ataxy, with, introduction by Dr Sanger Brown*. Brain, 1897. Part. LXXIX, p. 276.

(4) SPILLER, *Four cases of cerebellar disease (one autopsy) with reference to cerebellar ataxia*, Brain-Winter, 1896.

(5) Pour ces observations, voir la thèse de Thomas, *Le cervelet*, 1897.

du cervelet, de quelque nature qu'elles soient, se manifestent par le même syndrome : « Suivant l'évolution plus ou moins rapide de la maladie, la coexistence de lésions de siège différent, l'intensité des symptômes peut varier d'un sujet à l'autre, mais leur qualité reste toujours la même ; ce n'est pas dans les nuances qui peuvent se produire dans le syndrome cérébelleux ni même dans l'étiologie qu'il faut chercher les principaux éléments de classification des atrophies cérébelleuses, c'est dans l'anatomie clinique (Dejérine et Thomas » (1).

Enfin il n'est pas inutile de rappeler que le syndrome cérébelleux peut ne pas se manifester pendant la vie chez des malades atteints d'atrophie cérébelleuse (Duguet) (2), Herbert Mayor (3). Le Dr Thomas (4) a d'ailleurs souvent constaté, à l'autopsie d'individus n'ayant présenté pendant leur vie aucun syndrome cérébelleux, l'existence de foyers scléreux dans l'écorce d'un hémisphère cérébelleux ayant jusqu'à 3 ou 4 centimètres de diamètre.

Après avoir tenté de séparer cliniquement l'atrophie olivoponto-cérébelleuse des autres lésions atrophiques ou scléreuses du cervelet, il importe de la diagnostiquer des autres affections du cervelet : les tumeurs et les abcès.

Les tumeurs et les abcès déterminent deux espèces de symptômes, les uns dus à l'irritation ou la destruction de l'organe, les autres dus à la compression générale exercée par

(1) J. DEJÉRINE et A. THOMAS, *loc. cit.*

(2) DUGUET, Atrophie avec sclérose du cervelet chez une femme épileptique morte d'un cancer du cæcum. *Société anatomique*, 1862.

(3) HERBERT-MAYOR, Atrophie et sclérose du cervelet dans un cas d'imbécillité épileptique (*Journal of mental Science*, janvier 1883). Résumée dans les *Archives de Neurologie*, 1884.

(4) THOMAS, *Le cervelet*, 1897.

cette tumeur soit par elle-même, soit par l'hydropisie concomitante.

La lésion du cervelet se traduit par le syndrome cérébelleux, mais il est beaucoup plus accusé que dans l'atrophie olivo-ponto-cérébelleuse ; la titubation est très accentuée, la démarche est plus ébrieuse, l'asthénie musculaire plus marquée, l'asymétrie de l'incoordination est plus souvent notée, le vertige est constant. Les phénomènes de compression générale se retrouvent ici comme dans tous les cas de compression cérébrale par néoplasie intra-cranienne. En effet, la céphalalgie apparaît avec son triple caractère de circonscription, de violence et de ténacité (Raymond), des vomissements se produisent sans efforts, sans nausées antécédentes, comme par régurgitation, à n'importe quel moment de la journée ; la névrite optique ne fait jamais défaut, caractérisée au début par la stase papillaire, puis par l'atrophie complète. Avec le temps, ces abcès ou ces tumeurs du cervelet s'étendent aux organes voisins, bulbe ou protubérance ; des paralysies de la sensibilité ou de la motricité viennent compléter le tableau clinique de ces abcès. Le diagnostic est en somme facile dans la majorité des cas.

La démarche incertaine, titubante a été signalée dans des lésions n'intéressant pas directement le cervelet, mais des organes étant en rapport avec lui.

D'après Nothnagel, Bruns (1), les tumeurs primitives ou secondaires des tubercules quadrijumeaux — en rapport par les pédoncules cérébelleux supérieurs avec le cervelet — se

(1) BRUNS, Zur differentiellen Diagnose zwischen den Tumoren der Vierhügel und des Kleinhirns (*Archiv für Psychiatrie und Nervenkrankheiten*, 1894).

traduisent par une démarche ébrieuse ; mais elle est précédée d'une ophtalmoplégie bilatérale, non absolument symétrique, expliquée par les rapports des tubercles quadrijumeaux et des noyaux de l'oculo-moteur commun. Dans ces mêmes cas, E. Weinland (1) signale la fréquence (9 fois sur 10) de troubles auditifs, dus aux rapports des tubercles avec la voie auditive centrale.

Enfin à titre tout à fait exceptionnel, la titubation a été observée dans des cas de lésions encéphaliques atteignant des régions n'ayant aucun rapport connu avec le cervelet, ni même avec la région motrice, c'est ainsi que Bruns (2) a publié quatre cas d'observations de tumeurs des lobes frontaux qui s'étaient accompagnés de troubles de l'équilibration.

L'appareil encéphalique de l'orientation et de l'équilibration peut être lésé dans ses centres (le cervelet) ; — il peut l'être dans ses voies centripètes et centrifuges. Des troubles de la coordination motrice et d'asynergie apparaissent, présentant de grandes ressemblances avec ceux des lésions cérébelleuses.

Voltolini le premier a attiré l'attention sur les analogies existant entre les troubles de la statique et de la locomotion et la titubation cérébelleuse chez des individus atteints de surdité. Comme chez les cérébelleux, la station debout ne peut avoir lieu que les pieds écartés, la base de sustentation est élargie, la station sur une jambe est impossible. La démarche est incertaine, les pas inégaux, irrégulièrement espacés. L'énergie musculaire est très diminuée et la fatigue survient

(1) E. WEINLAND, Ueber einen Tumor der Vierhügelgegend. (*Archiv für Psychiatrie und Nervenkrankheiten*, 1894).

(2) BRUNS, Ueber Störungen des Gleichgewichts bei Stirnhirntumoren (*Deutsche medicinische Wochenschrift*, 1892).

rapidement. La surdité qui est bilatérale et très intense sinon absolue, facilite beaucoup le diagnostic ; quelques autres symptômes permettent encore ce diagnostic.

Dans l'otite labyrinthique, le signe de Romberg est constant ; les variations d'attitude céphalique augmentent considérablement la déséquilibration, la faiblesse musculaire est plus grande ; en outre, lorsqu'on soumet le malade à des mouvements passifs de rotation ou de translation, l'orientation de ces mouvements n'est plus perçue, le vertige et le nystagmus rotatoire qui chez l'individu normal et chez le malade de l'observation III apparaissent après une rotation autour de l'axe longitudinal, ont disparu.

Chez les sourds-muets quelques troubles de l'équilibration, moins prononcés que dans les atrophies cérébelleuses ont été signalés (Kreide).

L'apparition de troubles de l'équilibre analogues à ceux de l'atrophie olivo-ponto-cérébelleuse n'indique pas forcément une lésion du cervelet ; dans un certain nombre de maladies où le cervelet n'est pas directement en cause, le diagnostic différentiel de l'atrophie olivo-ponto-cérébelleuse se pose. La difficulté n'est généralement pas très considérable, à condition de faire un examen méthodique du malade.

La démarche de l'ataxique présente quelques analogies avec celle du cérébelleux, mais l'ataxique lance davantage en avant et en dehors les jambes, il talonne, titube moins, regarde ordinairement ses jambes ; l'occlusion des yeux augmente considérablement les troubles de la locomotion. Le vertige que Duchenne (de Boulogne) considérait, à tort d'ailleurs, comme la cause directe de l'ataxie cérébelleuse — il l'appelait ataxie vertigineuse — manque dans l'atrophie cérébelleuse,

tandis qu'il existe chez quelques tabétiques. De plus, l'ataxique présente toute une symptomatologie qui n'a jamais été notée dans l'atrophie cérébelleuse : signe de Westphal, signe d'Argyll Robertson, signe de Romberg, troubles de la sensibilité à topographie radiculaire (Dejérine), troubles sphinctériens, etc., etc.

L'atrophie cérébelleuse et la maladie de Friedreich ont quelques symptômes communs : la titubation, l'instabilité dans la station debout et les oscillations du corps, l'absence du signe de Romberg, la scansion de la parole, le nystagmus, l'absence de troubles de la sensibilité. Mais la maladie de Friedreich est une affection familiale, débutant dans l'enfance ou la puberté. La démarche est tabéto-cérébelleuse (Charcot) ; le malade lance les jambes ; il marche les jambes écartées, la tête baissée et oscillante, et dévie à droite et à gauche. Les réflexes tendineux sont abolis, enfin il existe des troubles trophiques et vasomoteurs, la scoliose à connexité droite le plus souvent, le pied-bot caractérisé par l'équinisme et l'extension exagérée du gros orteil. L'affection a une marche beaucoup plus lente que l'atrophie cérébelleuse (dix, quinze ans et plus).

Dans certains cas d'anémie pernicieuse, les symptômes nerveux consignés rappellent la titubation cérébelleuse, les lésions se localisant fréquemment sur les cellules des colonnes de Clarke et les faisceaux cérébelleux directs (Dejérine et Thomas) (1) : l'évolution rapide de l'anémie pernicieuse, la moindre intensité de la titubation, la coexistence de trou-

(1) DEJÉRINE et THOMAS, Etude clinique et anatomique des accidents nerveux développés au cours de l'anémie pernicieuse (*Cinquantenaire de la Société de Biologie*, 1899).

bles nerveux de nature différente faciliterait le diagnostic.

Le diagnostic avec la sclérose en plaques présente de plus grandes difficultés ; dans les deux maladies on note les troubles de l'équilibre, de la marche avec ses types cérébelleux et spasmo-cérébelleux, le nystagmus, la parole scandée, le tremblement intentionnel et l'exagération des réflexes. Mais ces divers troubles sont toujours plus accusés dans la sclérose en plaques que dans l'atrophie olivo-ponto-cérébelleuse. Le tremblement intentionnel est moins constant et en tout cas moins intense dans l'atrophie cérébelleuse, la parole est également moins explosive, les secousses nystagmiques sont moins brusques et moins amples et les réflexes moins exagérés. En outre, dans la symptomatologie de la sclérose en plaques figurent plus souvent l'état parétique, la contracture, l'état spasmodique des membres supérieurs et inférieurs. Babinski (1) a fait remarquer avec raison que le tremblement intentionnel, la parole scandée et le nystagmus n'étaient pas caractéristiques de la sclérose en plaques, mais que ces symptômes devaient être considérés comme la manifestation d'une lésion cérébelleuse ; la fréquence de ces symptômes au cours de la sclérose en plaques type tiendrait à la présence de plaques de sclérose au niveau de la protubérance intéressant les fibres cérébelleuses. Quoi qu'il en soit de cette théorie, dans les lésions localisées au cervelet et généralisées à toute l'écorce, ces symptômes acquièrent une intensité moindre que dans les lésions irrégulièrement distribuées à la surface des fibres cérébelleuses, comme dans la sclérose en plaques.

Dans l'observation IV (Thomas), la coïncidence des lésions

(1) BABINSKI, *Société de neurologie de Paris*, 1^{er} février 1900 (*Revue neurologique*, 1900).

étagées sur la voie motrice centrale et des lésions de l'atrophie olivo-ponto-cérébelleuse explique l'intensité plus grande du tremblement intentionnel, des troubles de la parole et du nystagmus ; la confusion avec la sclérose en plaques était fatale.

On pourrait confondre, à un examen superficiel les malades atteints d'atrophie cérébelleuse et les pseudo-bulbaires ; ces derniers ont une démarche spéciale, « marche à petits pas », associée à une diminution de l'équilibre, à un peu d'incertitude, de tremblement des membres, troubles qui peuvent tenir à l'existence de petits foyers de ramollissements disposés sur le trajet des fibres cérébelleuses dans leur trajet intra-protubérantiel. Mais dans la paralysie pseudo-bulbaire on trouve les symptômes de diplégie faciale, les troubles de la déglutition, la dysarthrie, le rire et le pleurer spasmodiques, la parésie des membres.

Quelques intoxications (alcool, quinine, brome, iode, etc.) déterminent des troubles de l'équilibre analogues à ceux de l'ataxie cérébelleuse ; outre que la titubation, les oscillations latérales, la démarche en zigzags sont beaucoup plus accusées dans ces intoxications, l'apparition et la disparition rapide de ces phénomènes jointes à la notion étiologique feront faire rapidement le diagnostic.

Chez certains neurasthéniques et hystériques, l'ataxie se rencontre parfois. Le neurasthénique a quelquefois une incoordination rappelant l'incoordination cérébelleuse ; il a des vertiges, de l'asthénie, la marche est incertaine et hésitante, le tronc est animé d'oscillations ; ces troubles, jamais aussi accentués que dans l'atrophie cérébelleuse s'accompagnent des symptômes propres à la neurasthénie, traduisant l'état

permanent de fatigue et d'irritabilité cérébro-spinale (céphalalgie, rachialgie, insomnie, atonie gastro-intestinale, état mental particulier).

L'hystérie s'accompagne de ses stigmates physiques et psychiques bien connus.

Enfin l'astasia-ataxie et particulièrement la variété ataxique peuvent ressembler à l'incoordination cérébelleuse ; mais le début des accidents est plus rapide, leur évolution plus bizarre ; ils sont susceptibles de variations brusques ; le nystagmus, les troubles de la parole sont rares, les réflexes rotuliens normaux ; l'influence de la psychothérapie viendrait lever les doutes dans les cas exceptionnels où le diagnostic ne pourrait être fait par l'examen.

En résumé, le diagnostic d'atrophie cérébelleuse ne soulève généralement pas de grandes difficultés, l'affection est facilement séparée des autres maladies où le cervelet est atteint (abcès, tumeurs), et de celles où des troubles de l'équilibre apparaissent sans que ce dernier organe soit lésé. Le diagnostic de la variété décrite par le professeur Dejérine et le Dr Thomas est plus délicat : il s'appuie cliniquement sur le syndrome cérébelleux et anatomiquement sur les lésions d'atrophie olivo-ponto-cérébelleuse.

CHAPITRE IV

Physiologie pathologique. -- Pathogénie.

Traitement.

La physiologie expérimentale a montré, grâce aux travaux de Flourens et de Thomas, le rôle du cervelet comme centre réflexe de l'équilibration ; les observations publiées d'atrophie olivo-ponto-cérébelleuse viennent apporter la justification clinique de cette théorie. L'appareil encéphalique de l'équilibration comprend comme tout appareil nerveux des voies centripètes, des voies centrifuges et des centres où s'établissent les relations entre ces deux ordres de voies. Le cervelet est le principal de ces centres ; il enregistre les excitations périphériques et les impressions centrales (voies de la sensibilité tactile, de l'appareil labyrinthique, optique, etc.) ; il réagit aux uns et aux autres par l'intermédiaire des voies centrifuges (voies pyramidales, voies diverses du tonus musculaire, etc.), et cette réaction s'applique au maintien de l'équilibre dans les diverses formes d'attitudes ou de mouvements, réflexes, automatiques, volontaires (Thomas) (1).

La lésion du cervelet doit forcément se traduire par les troubles de l'équilibre et de la locomotion contrastant avec l'intégrité relative des mouvements isolés des membres ; c'est bien là l'aspect clinique présenté par nos malades atteints

(1) THOMAS, *Le cervelet*, 1897.

d'atrophie cérébelleuse. Si les fonctions de l'équilibration ne sont pas complètement abolies, il faut l'expliquer d'une part par l'intégrité relative des noyaux centraux ou par la conservation de quelques régions de l'écorce, et d'autre part par la suppléance exercée par le cerveau (Luciani) (1) et le labyrinthe (Lange) (2), Thomas) (3).

Le maintien de l'équilibre dans toute attitude ou dans tout mouvement se règle par des variations de tonicité musculaire (Luciani) ; l'équilibration étant troublée dans son fonctionnement, il en résulte des troubles du tonus musculaire se traduisant chez les cérébelleux par l'asthénie, la fatigue rapide, quelques troubles des sphincters.

L'atrophie du cervelet s'accompagne de quelques autres symptômes qui sont étrangers aux troubles de l'équilibre ; ce sont un léger tremblement des membres supérieurs, les secousses nystagmiformes, les altérations de la parole. L'explication de ces derniers symptômes est moins précise et il est actuellement impossible de se prononcer sur leur cause immédiate. Le tremblement ou plutôt la maladresse des membres supérieurs pourrait être expliqué dans la disparition des fibres qui constituent le faisceau cérébelleux descendant, avec cette réserve que l'existence du faisceau cérébelleux descendant chez l'homme est encore hypothétique.

(1) LUCIANI, *Il cervelletto nuovi studi di fisiologia normale a pathologica*, Firenze, 1891.

(2) LANGE, Inwieveit sind die symptôme, welche nach zerstörung des Kleinhirns beobacht et werden, auf Verletzungen des Acusticus zuruckzuführen? (*Pflüger's Archiv*, 50, p. 115).

(3) THOMAS Etude expérimentale sur la fonction du labyrinthe et sur les suppléances entre le labyrinthe, le cervelet et l'écorce cérébrale (*Revue internationale de rhinologie, ontologie, laryngologie*, 1899).

Le D^r Thomas a émis l'hypothèse que les troubles de la parole pouvaient être en rapport avec une fixité imparfaite de la tête ; chez le malade de Menzel (obs. VII), les troubles de la parole étaient moins accusés lorsque le malade était dans une position dont le maintien exige peu d'efforts, dans le lit par exemple.

L'interruption ou une altération fonctionnelle des fibres qui relient normalement le cervelet au noyau de Deiters-Bechterew et par l'intermédiaire de ce dernier aux noyaux oculo-moteurs peut expliquer les secousses nystagmiformes.

Il ne faut pas oublier toutefois que, dans la plupart des cas, la petitesse du névraxe et en particulier de la voie pyramidale a été signalée à côté de l'atrophie des olives, de la protubérance et du cervelet et on peut se demander si le tremblement intentionnel, les troubles de la parole et le nystagmus ne sont pas dus à la coexistence de cette dernière lésion.

La pathogénie de cette affection est des plus obscures, « aussi obscure que d'autres atrophies cellulaires primitives telles que l'atrophie des cellules des cornes antérieures dans la maladie de Duchenne-Aran » (Thomas). Il est intéressant de constater que chez plusieurs de ces malades et particulièrement chez les malades des observations I, II et IV, à l'atrophie olivo-ponto-cérébelleuse étaient venue s'ajouter une atrophie myélopathique (obs. I), une petitesse du névraxe et l'hétérotopie de la moelle cervicale (obs. II), une sclérose en plaques (obs. IV).

L'affection est rebelle à tout traitement ; elle poursuit son évolution graduellement croissante sans que le médecin ait pu diminuer les deux symptômes si pénibles, le vertige et les

troubles de la locomotion ; chez nos malades, la rééducation des mouvements n'a pas été tentée ; les suppléances entre le labyrinthe, le cervelet et l'écorce cérébrale justifient cette thérapeutique nouvelle, elle est rendue possible par la conservation de la force musculaire ; aussi en présence de cas analogues à ceux qui viennent d'être rapportés, la rééducation des mouvements s'impose et on peut en espérer un résultat aussi favorable que dans le traitement de l'incoordination tabétique.

CONCLUSIONS

Le Professeur Dejerine et le Dr Thomas ont isolé du groupe des atrophies cérébelleuses un type anatomo-clinique qu'ils ont désigné sous le nom d'*atrophie olivo-ponto-cérébelleuse*.

Anatomiquement, elle est caractérisée par l'atrophie de l'écorce cérébelleuse, des olives bulbaires et de la substance grise du pont, par la dégénérescence totale du pédoncule cérébelleux moyen et par la dégénérescence partielle du corps restiforme, par l'intégrité relative des noyaux gris centraux ; c'est une atrophie primitive, dégénérative systématique, ni scléreuse, ni inflammatoire.

Cliniquement, elle est moins bien caractérisée ; elle se manifeste par le syndrome cérébelleux commun à toutes les atrophies cérébelleuses.

Elle n'est ni héréditaire, ni familiale, ni congénitale ; elle survient à un âge avancé.

Son étiologie est obscure : elle rentre dans le cadre des atrophies cellulaires primitives.

Vu et approuvé le 28 septembre 1903.

Le Président de la thèse,

J. DEJERINE.

Vu :

Le Doyen,

DEBOVE.

Vu et permis d'imprimer :

Le Vice-Recteur de l'Académie de Paris,

L. LIARD.
